

177

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1894

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue le Mercredi 14 Mars 1894, à une heure

PAR

Louis RIBEL

né à Pitou (Aude), le 5 juillet 1865

CONTRIBUTION

A L'ÉTUDE DE LA

MALADIE DE FRIEDREICH

Président : M. FOURNIER, professeur.

Juges : MM. { *STRAUS, professeur*
DEJÉRINE et NETTER, agrégés

IMPRIMERIE DES THÈSES DE MÉDECINE
OLLIER-HENRY

11-13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 11-13

PARIS

1894

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1894

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue le Mercredi 14 Mars 1894, à une heure

PAR

Louis RIBEL

né à Pitou (Aude), le 5 juillet 1865

CONTRIBUTION

A L'ÉTUDE DE LA

MALADIE DE FRIEDREICH

Président : M. FOURNIER, professeur.

Juges : MM. { *STRAUS, professeur*
DEJERINE et NETTER, agrégés

IMPRIMERIE DES THÈSES DE MÉDECINE
OLLIER-HENRY

44-43, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 11-43

PARIS

1894

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie.....	FARABEUF
Physiologie.....	CH. RICHET
Physique médicale.....	GARIEL
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD
Pathologie médicale.....	(DIEULAFOY
Pathologie chirurgicale.....	(DEBOVE
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE
Histologie.....	CORNIL
Opérations et appareils.....	MATHIAS DUVAL
Pharmacologie.....	TERRIER
Thérapeutique et matière médicale.....	POUCHET
Hygiène.....	N...
Médecine légale.....	PROUST
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BROUARDEL
Pathologie comparée et expérimentale.....	LABOULBENE
	STRAUS
	G. SÉE
Clinique médicale.....	{ POTAIN
	{ JACCOUD
	HAYEM
Clinique des maladies des enfants.....	GRANCHER
Clinique des maladies syphilitiques.....	FOURNIER
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY
Clinique des maladies nerveuses.....	N...
	N...
Clinique chirurgicale.....	{ DUPLAY
	{ LE DENTU
	TILLAUX
Clinique ophtalmologique.....	PANAS
Clinique des voies urinaires.....	GUYON
Cliniques d'accouchements.....	(TARNIER
	(PINARD

Professeurs honoraires

MM. SAPPEY, PAJOT, REGNAULD et VERNEUIL

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ALBARAN	DELBET	MARFAN	REITTERER
ANDRE	FAUCONNIER	MARIE	RICARD
BALLET	GAUCHER	MAYGRIER	ROGER
BAR	GILBERT	MENETRIER	SCHWARTZ
BRISSAUD	GLEY	NELATON	SEBILAU
BRUN	HEIM	NETTER	TUFFIER
CHANTEMESSE	JALAGUIER	POIRIER, chef des	VARNIER
CHARRIN	LEJARS	travaux anatomiques	VILLEJEAN
CHAUFFARD	LETULLE	QUÉNU	WEISS
DEJERINE			

Secrétaire de la faculté : M. Ch. PUPIN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR PROUST

Professeur à la Faculté de Médecine

Membre de l'Académie de Médecine

Inspecteur général des services sanitaires

Commandeur de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR DEJERINE

Professeur-agrégé à la Faculté de Médecine

Médecin de l'Hospice de Bicêtre

A TOUS MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A mon président de thèse

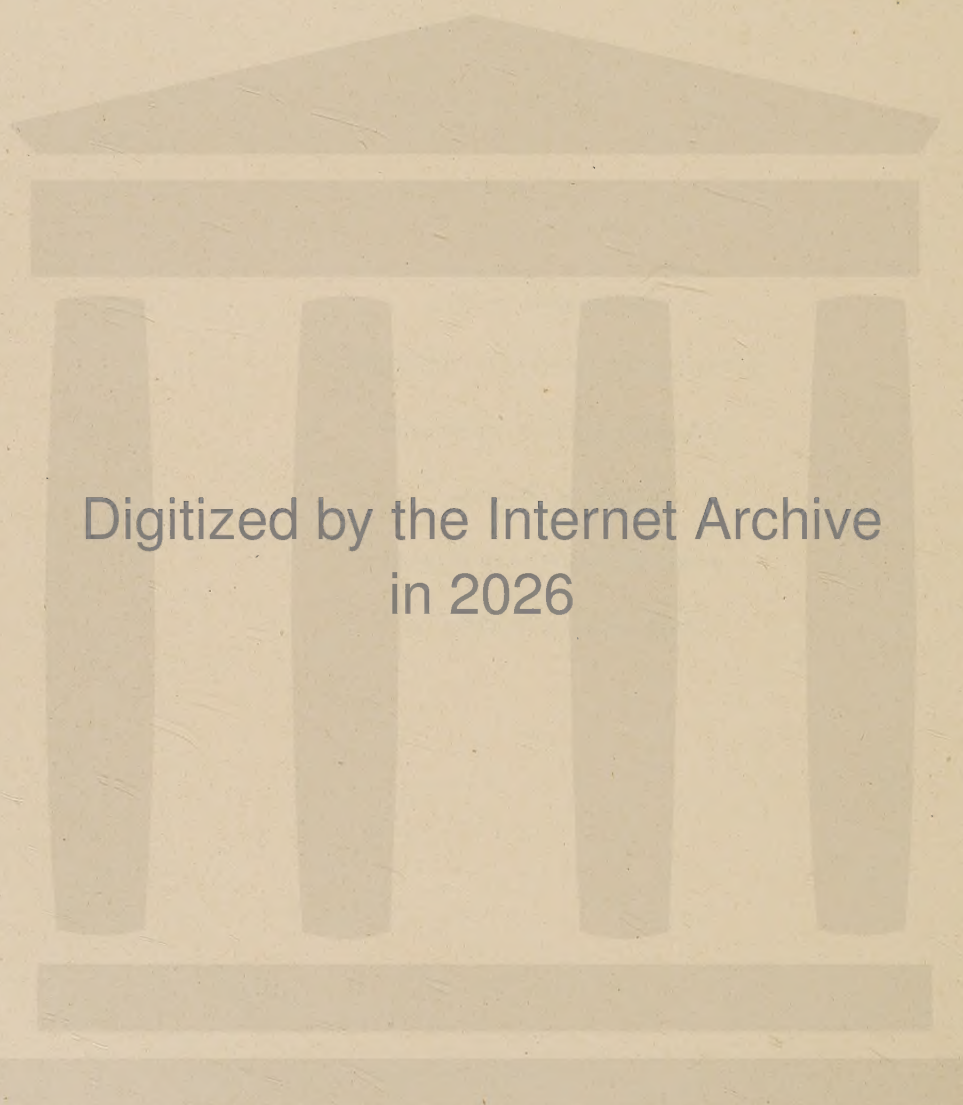
MONSIEUR LE DOCTEUR FOURNIER

Professeur à la Faculté de Médecine

Médecin des Hôpitaux

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553826_0098

AVANT-PROPOS

L'historique et l'analyse des travaux parus sur la maladie de Friedreich depuis 1861 jusqu'à 1890, sont faits dans les thèses de Brousse (1882) et de Soca (1889).

Le docteur Ladame, de Genève, a publié aussi, en 1889, une excellente revue critique de l'affection.

Nous avons largement puisé à ces sources et notre tâche en a été simplifiée.

Nous parlerons donc et surtout, des auteurs qui ont écrit sur la question depuis quatre ans.

Nous faisons connaître aujourd'hui une observation nouvelle; qui est, à elle seule, un tableau clinique complet de la maladie.

En terminant nos études médicales, nous voulons exprimer à nos maîtres dans les hôpitaux, toute la reconnaissance qu'ils nous ont inspirée.

Je remercie MM. les professeurs Verneuil, Germain Sée, Pinard; MM. les docteurs Bucquoy et Péan, d'avoir bien voulu me compter au nombre de leurs élèves.

J'adresse un témoignage particulier de gratitude à M. le professeur Proust, dont la bienveillance ne m'a jamais fait défaut.

Je prie M. le docteur Déjerine de vouloir accepter la dédicace de ce modeste travail fait dans son service et de croire que je n'emporte qu'un regret, celui de n'avoir pu rester plus longtemps son élève.

Je remercie M. le professeur Fournier, de l'honneur qu'il me fait en acceptant la présidence de cette thèse.

HISTORIQUE

La maladie de Friedreich mérite d'occuper aujourd'hui, dans la pathologie nerveuse, une place distincte, que justifient des symptômes constants et une formule anatomique à peu près invariable.

Mais l'autonomie de cette affection a été fort longtemps méconnue.

En 1858, Duchenne (de Boulogne), décrivait cliniquement l'ataxie locomotrice progressive.

Presque à la même époque, N. Friedreich (d'Heidelberg) observait quelques malades chez lesquels l'incoordination motrice ne s'accompagnait nullement, d'une façon invariable, des autres symptômes regardés par le médecin français comme caractéristiques du tabès.

Aussi, deux ans plus tard, au Congrès des médecins allemands, réunis à Spire, Friedreich (1), analysant ces cas, les considérait-il

(1) Les nombres placés à côté du nom des auteurs renvoient à l'index bibliographique.

comme une forme particulière d'ataxie, mais refusait au syndrome clinique, étudié par Duchenne, le nom d'entité morbide spéciale, car son anatomie pathologique restait à trouver.

En 1863 (3), dans un mémoire publié sous le titre de « Dégénérescence atrophique des cordons postérieurs de la moëlle », le professeur d'Heidelberg se prononçait plus nettement sur cet ensemble de symptômes, dont trois autopsies lui avaient montré la réalité anatomique particulière et constante. Il affirmait alors qu'on se trouvait en présence d'une maladie nouvelle.

« Il existe, disait-il, une dégénérescence inflammatoire chronique de la moëlle épinière, aboutissant à l'atrophie, paraissant se développer de préférence, à l'époque de la puberté, sous l'influence d'une disposition héréditaire, se circonscrivant presque exclusivement aux cordons postérieurs, débutant dans la région lombaire de la moëlle, se propageant à partir de là, en suivant une marche à la fois ascendante et descendante, se limitant supérieurement dans la moëlle allongée après avoir envahi les noyaux d'origine et les troncs des nerfs hypoylosses.

« Cette affection est caractérisée cliniquement par un trouble dans l'association et l'harmonie des mouvements, affectant une marche lente et

progressive, s'étendant de la moitié inférieure du corps à la supérieure et compromettant constamment en dernier lieu les organes de la parole. Pendant que les symptômes se dessinent, la sensibilité générale, les divers sens et les fonctions cérébrales ne sont nullement altérés.

Les sphincters ne sont point paralysés et les fonctions nutritives s'exécutent normalement.

Comme symptômes moins constants, il faut citer les déviations de la colonne vertébrale, les sensations vertigineuses et le nystagmus.

Au point de vue clinique, la maladie dont il s'agit, peut-être définie : une paralysie chronique et progressive de la faculté de combiner les mouvements.

Au point de vue anatomo-pathologique, c'est une dégénérescence atrophique et chronique des cordons postérieurs de la moëlle ».

Ces conclusions anatomo-cliniques ne devaient pas être admises.

Erb, en Allemagne, Jaccoud, en France, ne consentaient pas à séparer ces cas de l'ataxie locomotrice de Duchenne.

En 1876, Friedreich reprend la question dans deux mémoires successifs.

Il publie cinq nouveaux cas dont deux dûs à

Quincque, de Berne.

L'année suivante, il fait encore connaître le résultat d'une autopsie pratiquée par Schultze. Il sépare du tabès l'entité morbide qu'il a décrite en 1863 et accepte pour elle le nom « d'*ataxie héréditaire* » qu'Eisenmann avait trouvé.

Bientôt les cas se multiplient :

Carpenter (7), Kellog (10), Dreschfeld (12), Gowers (25), en Angleterre ;

Kahler et Pick (15), Schmid (24), Schultze (20), Mobius (18), Leubuscher (38), Rüttimeyer (40), en Allemagne ;

Bianchi (30), Seppili (37), en Italie, apportent des observations cliniques et des autopsies.

En France, le premier cas non diagnostiqué est la première observation contenue dans la thèse de Carre (1862). (Ce travail est antérieur au premier mémoire de Friedreich).

Il nous paraît impossible, en effet, malgré l'opinion du docteur Ladame, de Genève, de ne pas ranger cette observation dans l'ataxie héréditaire.

Tout est noté : la co-existence de la même maladie chez dix-huit enfants de la même famille ; les caractères de la démarche, les troubles de la parole, l'incoordination motrice des membres supérieurs ; le mode de préhension

des objets tout à fait particulier à la malade.

« Quant Sophie C... veut, par exemple, saisir une épingle, dit Carre, on voit sa main s'avancer, aller en deçà, puis au delà, planer pour ainsi dire, au-dessus de l'objet, puis, enfin, tomber brusquement sur lui ».

Il y a, il est vrai, des douleurs à la plante des pieds et à la cuisse.

La sensibilité est émoussée, mais nous verrons plus tard qu'on ne fait plus aujourd'hui de l'absence complète des troubles de la sensibilité un *criterium* absolu, une condition *sine quâ non* de la maladie de Friedreich.

Carre ne connaissait pas, à cette date, la communication de Friedreich.

Il aurait probablement rangé son observation parmi celles du professeur allemand, comme était tenté de le faire, en 1864, Paul Topinard (4) qui, dans son livre sur l'ataxie locomotrice, citait un cas (page 384 et suivantes), pour lequel MM. Duchenne et Vigla n'hésitaient pas à porter le diagnostic de tabès vulgaire :

« Topinard, au contraire, restait sur la réserve.

« Ne disait-il pas, en effet, dans son ouvrage, quelques pages auparavant, à propos des cas de Friedreich :

« Y a-t-il lieu de séparer ces faits comme répondant à une forme particulière? Nous le croyons, mais nous nous déclarons aujourd'hui incapables d'en fixer les caractères. »

Ces faits demeuraient isolés.

Quelques années plus tard, en 1868, la sclérose en plaques était décrite par Vulpian et Charcot et on n'échappait pas à la tentation de voir dans les cas de Friedreich, un mélange ou, plus exactement, une co-existence de l'ataxie de Duchenne et de la sclérose multiloculaire (Bourneville) (6).

Charcot, lui-même, attribuait les symptômes spéciaux de l'ataxie héréditaire à la présence de plaques scléreuses au niveau des cordons postérieurs.

Mais, en 1882, paraît la thèse de Brousse (36). L'auteur consacre l'autonomie de l'ataxie héréditaire, la distingue soigneusement du tabès et propose le nom de maladie de Friedreich, pour désigner l'affection morbide particulière qu'Eisemann, le premier, avait appelée « *ataxie héréditaire* », dénomination acceptée et reprise ensuite par Friedreich.

Malheureusement, l'observation avec autopsie rapportée par Brousse n'a pas échappé à la critique et on est aujourd'hui d'accord pour

admettre que les conclusions anatomo-cliniques de l'auteur ne peuvent s'appliquer au syndrome de Friedreich.

La même année M. Féré (35), dans le *Progress Medical*, résumait rapidement l'état de la question à cette époque : il proposait de substituer à la dénomination « d'*ataxie héréditaire* », celle « d'*ataxie familiale* » qui avait du moins l'avantage de rappeler un des caractères les plus constants de la maladie.

Deux ans plus tard, en 1884, dans une leçon clinique à la Salpêtrière, Charcot (43), présente un jeune malade atteint de la maladie de Friedreich, qu'il considère pour la première fois comme une affection spéciale nettement différenciée de la sclérose en plaques et du tabès.

« Cette maladie se rapproche, dit-il, symptomatologiquement à la fois de la sclérose en plaques et de l'ataxie locomotrice proprement dite tout en s'en distinguant tout à fait par certains côtés. On lui a donné le nom d'ataxie héréditaire ou maladie de Friedreich.

Dès ce moment les cas se succèdent plus nombreux, authentiques, bien observés.

Ils sont rapportés par Charcot et ses élèves, Joffroy (85), Blocq (83), Gilles de la Tourette et

Huet (88), Soca (91).

En 1888, est publiée, sur la maladie de Friedreich, la thèse de Soca (90), qui reste, au point de vue clinique du moins, le meilleur travail connu.

Dans cette œuvre très personnelle, l'auteur étudiant tous les cas d'ataxie héréditaire connus jusqu'à lui, insiste à nouveau sur la nécessité de considérer cette affection comme une entité morbide particulière.

Il en réunit les symptômes dans un tableau spécial qu'il appelle la série de Friedreich.

Mais auparavant avaient paru les relations de quelques autopsies faites en Amérique (E. Smith) (85), en Angleterre (N. Pitt) (74), en Suisse (Rütimeyer) (77).

Elles s'accordaient toutes sur la nature et la distribution des lésions observées par Friedreich et Schultze.

En 1889, à propos d'une observation de maladie de Friedreich, le docteur Ladame (105), de Genève, faisait une très remarquable étude critique de cette affection.

Presque à la même époque dans le *Bulletin Médical du Nord*, le docteur Surmont (99), alors chef de clinique à la Faculté de Médecine de Lille, publiait la relation d'une curieuse maladie

ayant frappé la moitié des membres d'une même famille et offrant avec la maladie de Friedreich, de telles analogies qu'il n'hésitait pas à s'arrêter à ce diagnostic malgré la présence d'un certain nombre de signes contraires.

Depuis cinq ans, les recherches anatomo-cliniques se sont multipliées.

En 1890, MM. Letulle et Vaquez (113), communiquent à la Société de Biologie, un cas de maladie de Friedreich, avec autopsie.

Le malade avait déjà (1887), fait l'objet d'une leçon clinique de M. Charcot et M. Blocq, son élève, en avait publié l'observation détaillée dans les archives de neurologie même année.

Ce cas, absolument pur, marque une date dans l'étude de la maladie. Au point de vue de la distribution des lésions, il est d'abord conforme aux données anatomiques antérieures. De plus, l'examen approfondi de la sclérose des cordons postérieurs, a montré à MM. Déjerine et Letulle (116), des particularités de structure si spéciales, si remarquables que ces deux auteurs n'hésitent pas à expliquer par elles la nature des altérations spinales et la genèse de la maladie.

Cette interprétation, basée aujourd'hui sur l'examen d'un second cas bien authentique, permet d'assigner à la maladie de Friedreich,

une place distincte dans l'étude des scléroses de la moëlle.

Quelques temps après cette publication, en effet, M. Auscher (118) faisait connaître à la Société de Biologie, le résumé de l'examen anatomique complet d'un nouveau cas de Friedreich qui confirmait les opinions de MM. Déjerine et Letulle sur la nature histologique de la sclérose.

La même année, MM. Blocq et Marinesco (115), rapportant l'anatomie pathologique d'un cas observé en commun avec MM. Gilles de la Tourette et Huet et publié dans la nouvelle conographie de la Salpêtrière (1888), donnaient des conclusions toutes différentes qui nous ramènent à la conception antérieure.

Jusqu'alors le tableau clinique adopté depuis Friedreich, paraissait bien établi, et ses principaux traits caractéristiques généralement acceptés.

Des cas très nets en étaient chaque jour relatés.

Hinshelwoold (106), Sainsbury, (107), Ewart (125), Bramwel (126), Mac Caw (159), en Angleterre ;

J. Griffith (a), Blackhader (108), Rook (109),

(a) J. Griffith. — Amer. Journal of the med. sc. Octobre 1888.
(Voir à l'index bibliographique).

Dana (110), Inglis (135), en Amérique.

Erb (120), Senator (152), en Allemagne ;

En France : Latil (128), (d'Aix), Baumel (124), Moussous (137), Szczypiorski (138), Chauffard (155), apportaient des exemples indiscutables.

Mais on publiait en même temps, sous le nom d'ataxie héréditaire, une foule d'observations que la clinique ne permet pas de ranger sans effort dans le cadre primitif et à qui le manque à peu près absolu de preuves anatomiques, empêche de donner encore une étiquette nosographique spéciale.

Ces cas, dont Sanger Brown (134) s'est fait surtout l'historien, ont avec la maladie de Friedreich, au point de vue symptomatique, quelques caractères communs :

L'origine héréditaire et les troubles identiques des mouvements et de la parole. Mais trop de différences les séparent et notamment l'exagération des réflexes patellaires, signe constant et en général précoce.

Nous en parlerons longuement au chapitre du diagnostic.

ETIOLOGIE

Les conditions pathogéniques de la maladie de Friedreich sont, aujourd'hui encore, des plus obscures. L'influence de l'âge est seule positive. L'affection commence en effet presque toujours dans la puberté, pensait Friedreich ; dans l'adolescence ou même l'enfance, ajoute Soca, qui l'a vue apparaître dans les $\frac{2}{3}$ des cas avant 14 ans. — Le début après 16 ans serait fort rare. Il en existe cependant des cas parfaitement authentiques.

Le sexe masculin serait, paraît-il, un peu plus frappé que le sexe féminin. Friedreich croyait, au contraire, à une prédisposition chez les filles.

Les débuts de la maladie sont le plus souvent si insidieux, si insensibles, que le malade et son entourage ne s'en préoccupent que longtemps après leur apparition, quand surviennent des troubles de la marche. Il est certain, en effet, que

d'autres phénomènes sont antérieurs, mais pas assez marqués, peut-être, pour qu'on leur prête une attention sérieuse. Les souvenirs de notre malade sont parfaitement significatifs à cet endroit : Bien avant de décrire des zigzags en marchant, il ressentait souvent une grande fatigue dans les jambes, qui se dérobaient sous lui. Il faisait ainsi sans raisons des chutes fréquentes. Ces troubles de la station debout ne se produisent pas cependant chez les enfants mal conformés ou ayant marché très tard. Le développement de leur corps est normal.

On ne peut pas démontrer à l'origine de la maladie de Friedreich l'influence de causes occasionnelles particulières. Les auteurs ont bien signalé l'apparition de symptômes après des traumatismes, des chutes sur le front ou l'occiput ; (Bramwel), les fièvres éruptives. (Rüttimeyer) (77) Vizioli (59) Ormerod (52) Musso (48) après une pneumonie, après la diphtérie (Bramwel) ; après la chorée (Rüttimeyer). Mais il n'y a aucune raison pour trouver là des relations de cause à effet. Ce sont de pures coïncidences. Il n'est point rare cependant de voir des maladies infectieuses survenant, au cours de l'évolution morbide, en accélérer la marche, vouée sans cela à une lente progression. Dans 4 cas de Frie-

dreich, et 1 cas de Ladame (105), le rhumatisme articulaire aigu a eu sur l'affection une action aggravante.

Les antécédents pathologiques des malades ne jouent donc en définitive qu'un rôle des plus restreints et leur action en tout cas nous est aussi parfaitement inconnue que l'influence des milieux, des conditions extérieures.

Les antécédents héréditaires, pour être tout aussi obscurs dans leur action, semblent au contraire avoir une influence bien marquée. On ne signale pas la syphilis chez les parents ; mais l'alcoolisme est souvent noté ; des maladies organiques ou essentielles des centres nerveux sont aussi à l'origine ou dans la famille. Il y a donc presque toujours une tare névropathique immédiate, collatérale ou atavique. Cette hérédité peut même être similaire. Un malade atteint de maladie de Freidreich peut engendrer un enfant qui présentera plus tard cette affection. Tel le cas de cet enfant de la famille Blattner (Rütimeyer). Le fait est évidemment fort rare. Peut-être cela tient-il tout simplement à ce que la maladie de Freidreich débutant généralement dans l'enfance et n'offrant pas de rémissions, les sujets qui en sont atteints n'ont guère de descendants.

L'hérédité dans l'affection qui nous occupe

est donc en général une hérédité de transformation comme dans la plupart des maladies nerveuses, le tabès par exemple. Mais si le tabès se montre rarement chez plusieurs membres de la même famille, la maladie de Friedreich, elle, présente au plus haut point ce caractère familial qui lui imprime une allure si particulière.

En général, elle atteint plusieurs enfants d'une même famille ; Friedreich croyait même qu'elle ne s'observait pas sur des individus isolés. Les auteurs ont tous cité des exemples de cette prédisposition singulière à frapper plusieurs enfants. Ormerod parle de 7 enfants malades sur 8 ; dans la famille Vitielli, tous les enfants étaient ataxiques (Vizioli). Plus récemment, Latil (d'Aix) a communiqué l'observation d'une famille dans laquelle 8 membres avaient été frappés sur 4 générations. Rook sur une famille de 8 enfants en a trouvé 6 atteints. En France ce caractère familial fait presque constamment défaut. Le cas de Ladame, le nôtre, en sont de nouveaux exemples. Mais on l'a cependant trop de fois constaté pour qu'il ne soit pas permis de l'ériger en règle générale. Rappelons seulement qu'il n'est pas spécial à la maladie de Friedreich. On le rencontre dans d'autres affections, la maladie de Thomsen, l'atrophie musculaire myopathique etc.

OBSERVATION (PERSONNELLE)

Auguste H... 34 ans 1/2. Maladie de Friedreich ayant débuté à l'âge de 9 ans.

Incoordination motrice des 4 membres.

Troubles de la parole.

Nystagmus dynamique et statique.

Cypho-scoliose.

Pied-bot varus-équín.

Abolition des réflexes tendineux.

Intégrité de la sensibilité sous toutes ses formes.

Le nommé Auguste H..., âgé de 34 ans 1/2, né à Doulecon (Meuse). Entré à l'hospice de Bicêtre le 12 novembre 1881. Service de M. le Dr Dejerine.

Antécédents héréditaires : Père. — Rien de particulier dans ses antécédents héréditaires. 66 ans, homme de peine ; très robuste.

Il a marché très tard, et à 7 ans, il a présenté de l'incontinence d'urine jusqu'à l'âge de 13 ans, mais sa santé générale n'a jamais cessé d'être bonne. A l'âge de 32 ans il a souffert d'un eczéma généralisé qui a duré 3 ou 4 mois et a depuis récidivé à plusieurs reprises sans présenter l'intensité de la 1^{re} atteinte. Il avait de fortes habitudes alcooliques et faisait souvent preuve d'une très grande irritabilité de caractère. Pas de syphilis.

Mère. — 62 ans, n'a jamais été malade. N'est pas nerveuse. Pas d'antécédents névropathiques dans sa famille. Elle a eu 12 enfants qui sont tous du même père. Elle a de plus fait une fausse couche et présenté à 2 reprises des grossesses dégénérées (môles hydatiformes). Il n'y a aujourd'hui que 2 enfants vivants dont notre malade.

Toutes les grossesses ont été normales : l'accouchement s'est toujours fait à terme, spontanément. La mère a nourri tous ses enfants.

1^{er} enfant. Garçon. Mort à 6 mois. Convulsions ?

2^o — Fille. Morte à 6 semaines id. ?

3^o — Fille. Morte à 5 ans 1/2. Méningite tuberculeuse.

4^o — Garçon. C'est le malade qui fait le sujet de notre observation. Il est né à terme. Pendant la grossesse on a constaté de l'hydramnios. Le travail a duré 3 jours mais s'est terminé sans intervention.

5^o — Fille. Morte à 19 ans ; granulie aiguë ; après le 5^e enfant, nouvelle grossesse, mais à 4 mois, accouchement spontané d'une môle. 7 mois après, accouchement artificiel d'une deuxième môle toute aussi volumineuse que la première.

6^o Fille. Vivante, 30 ans. Santé délicate pendant son enfance ; mariée à 21 ans, a eu 3 enfants :

1 garçon, mort à 6 semaines. Cyanose congénitale ?

1 fille, 8 ans. Coxalgie droite. Signes de scrofulose (ganglions du cou. Végétations adénoïdes du pharynx.)

1 fille, 4 ans, bonne santé, actuellement bien portante.

Mari bien portant. Pas d'éthylisme.

Tous les autres enfants (6) sont morts de convulsions à des âges ne dépassant pas 6 mois.

La mère fait observer très nettement que la plupart des fécondations ont eu lieu alors que le mari était en état d'ivresse ou d'excitation alcoolique manifeste. Et elle a remarqué que les habitudes d'intempérance de son mari avaient encore sensiblement augmenté depuis sa 7^e grossesse qui s'est terminée par une fausse couche de 3 mois.

La famille qui habitait la Meuse est venue à Corbeil en 1867 et a vécu quelques années dans la plus extrême misère. Elle était à peine nourrie et logée dans un rez-de-chaussée très humide.

La maladie de l'enfant a débuté à cette époque ; ou plus exactement, la mère en a reconnu alors le premier symptôme, les troubles de la marche.

Auguste H... a été bien portant pendant sa première enfance. Il a marché à 14 mois et n'a jamais eu de maladies, pas même de fièvres éruptives. Il a présenté de l'incontinence d'urine jusqu'à l'âge de 10 ans.

Il était fort intelligent et faisait à l'école de rapides progrès.

Autant qu'il peut rappeler ses souvenirs, il affirme que depuis l'âge de 5 ou 6 ans déjà, il était moins agile à la course que ses camarades, alors que sa force musculaire était aussi considérable que celle des enfants de son âge.

Il avait un peu plus de 9 ans, quand un jour, au lever, en lui mettant ses habits, sa mère remarque que son fils

avait fait, sans raison aucune, deux ou trois chutes. Elle n'attacha aucune importance à cet incident, attribué à l'inattention.

Mais le même fait se reproduisit bientôt à diverses reprises, et l'on commença même à s'apercevoir que l'enfant titubait parfois dans les rues, avait une démarche zigzagante.

Les habitudes d'intempérance du père étant fort connues, on était persuadé que le père forçait son fils à boire comme lui.

A l'âge de 11 ans, H... était employé à porter des dépêches dans la ville. Ce métier devint bientôt trop dur pour lui. Il se fatiguait vite. Sa démarche était lourde, incertaine.

Il ressentait aussi dans les jambes, les articulations, des douleurs vagues, qu'on mit sur le compte d'une croissance rapide.

Placé en apprentissage chez un coutellier, il était contraint d'abandonner, au bout de 10 ou 12 mois, sa nouvelle profession.

Son patron avait remarqué chez lui une grande maladresse des mains; l'enfant ne saisissait les objets qu'avec difficulté ou les laissait échapper sans motif.

A l'occasion d'un mouvement, ses mains paraissaient même agitées de petites secousses: il avait alors 13 ans.

Il travaille alors dans une filature où il est obligé de rester longtemps debout, mais la fatigue et les chutes de plus en plus nombreuses, l'obligent bientôt à cesser toute occupation.

Il rentre à l'hôpital où il séjourne 3 mois; à sa sortie, les douleurs articulaires avaient disparu, mais les troubles de la marche, et des mouvements volontaires dans les membres supérieurs, ne faisaient que s'accroître.

En 1873, il avait 14 ans, sa famille vint à Paris.

A l'hôpital Sainte-Eugénie, où l'on examine l'enfant, on constate qu'il peut à peine, et après de nombreuses oscillations des mains, défaire ses souliers, ses vêtements, se boutonner.

Et la démarche spéciale aidant, on diagnostique, chez lui, de l'ataxie locomotrice.

Cependant, on ne trouve aucun trouble du côté des yeux; la vue restait parfaite et, malgré l'ataxie des membres supérieurs, l'écriture était très correcte.

Après un séjour de 10 ou 11 mois à l'hôpital, tout traitement ayant été insuffisant pour arrêter la marche toujours progressive des accidents, on rend l'enfant à sa famille qui le fait bientôt admettre à l'hôpital St-Antoine, où il reste 6 ans.

Il n'en est sorti que pour être admis à l'hospice de Bicêtre.

A la fin de son séjour à l'hôpital Saint-Antoine, la marche était devenue impossible. Le malade se tenait cependant debout en s'accrochant aux meubles.

Il ne tombait pas quand on l'asseyait sur une chaise, mais perdait l'équilibre quand, assis sur un escabeau par exemple, il ne pouvait s'appuyer à un dossier.

A cette époque encore, on vit apparaître pour la première fois, et se développer, une cypho-scoliose droite.

A aucun moment de sa vie, l'enfant ne s'est plaint de douleurs fulgurantes ou de troubles quelconques de la sensibilité. Il n'a jamais, au repos, présenté de tremblements dans ses membres ou sa tête.

Les affirmations de sa mère, qui est très intelligente et a fort bien observé son fils, sont parfaitement nettes sur ces deux derniers points.

A. H... est entré à Bicêtre ou mois d'octobre 1881. La maladie s'accroissant, on a vu apparaître chez lui, il y a 40 ou 11 ans, une déformation spéciale du côté des pieds. La déviation vertébrale augmentait rapidement et l'ataxie des 4 membres faisait aussi des progrès considérables.

Puis, il y a 4 ans seulement, se sont montrés des troubles de la parole, de l'ouïe, de la déglutition.

Il ne lui a plus été possible d'écrire du tout, de boutonner ses vêtements, de manger seul, c'est-à-dire de porter les aliments à sa bouche.

Sa mémoire est restée intacte, il ne s'est jamais plaint de vertiges, même au début de sa maladie, quand les chutes étaient si fréquentes.

Il a souvent eu des névralgies dentaires et a perdu des dents par carie. Les fonctions digestives ont toujours été bonnes.

Aucun trouble du côté des organes génito-urinaires.

Etat actuel. — Le malade a été examiné à plusieurs reprises, depuis le mois de décembre 1893, jusqu'au mois de février 1894.

Examen général. — Auguste H... est d'une taille élevée. Le corps est normalement développé. La musculature est peu considérable.

Le squelette ne présente aucune malformation.

Il existe, dans la région des vertèbres dorsales, une cypho-scoliose à convexité droite.

Les côtes très bombées du même côté forment une saillie extrêmement accusée et portant uniquement sur leur tiers postérieur.

On remarque du côté des pieds une déformation spéciale sur laquelle nous reviendrons en détail.

Le malade est couché dans son lit dans une position à peu près horizontale.

Les avant-bras sont à demi fléchis sur les bras. Les doigts sont en général légèrement fléchis; les pouces en pronation (1).

Mais ces positions ne dénotent ni raideur, ni contracture d'aucune sorte.

La tête, ordinairement fléchie sur la poitrine, n'est pas agitée par des tremblements ou des secousses. Elle est toujours plus ou moins inclinée à droite ou à gauche.

Il semble que le malade ne puisse lui conserver sa rectitude.

La physionomie est immobile; habituellement triste ou sans expression. A chaque instant, le malade rit, sans cause, et pour ainsi dire malgré lui.

Il n'y a pas de grimaces, pas de déformations des traits.

Les jambes sont en flexion sur les cuisses et croisées sous elles.

Le malade dit qu'il ne peut guère avoir d'autre position; que ses jambes sont presque toujours, « par une force inconnue, ramenées lentement sous ses cuisses. »

Mais, ici encore, on n'observe pas de contracture.

L'amaigrissement est notable, surtout appréciable aux muscles des jambes. Mais il n'a fait, en somme, que des progrès très lents. Il est égal des deux côtés

Il n'y a pas d'atrophie.

Les pieds, normaux comme développement, présentent une déformation spéciale.

Ils sont en varus équin, mais cette déviation existe à un degré énorme.

Pied droit. — Le pied repose sur son bord externe; on peut même dire sur la face dorsale qui est devenue franchement externe.

(1) Les muscles de l'Eminence Thénar, du côté gauche, sont un peu atrophiés, mais les mouvements d'opposition du pouce ne sont pas sensiblement gênés.

La face plantaire regarde directement en dedans et en haut. Le creux plantaire est très accusé. Le talon antérieur est très rapproché du talon postérieur.

Le bout du pied n'est plus dans la direction de la jambe.

Il est bien en dedans d'une ligne qui réunirait le condyle interne du fémur et la malléole interne.

Il semble que le pied ait subi une torsion de la partie antérieure vers la partie postérieure.

Il y a, de plus, une forte convexité au niveau du tarse.

Le dos du pied est très proéminent dans son ensemble.

Orteils. — Gros orteil. — Très fortement dévié en dehors. Il paraît retroussé. La première phalange est en flexion dorsale, ou encore en hyperextension. La troisième en flexion plantaire.

Le relief du tendon extenseur est très accusé sous la peau.

Petits orteils. — sont en flexion plantaire pour les deux dernières phalanges ; la première est en flexion dorsale très légère.

Pied gauche. — Mêmes caractères que le pied droit. Le creux plantaire et le varus sont moins accusés.

Orteils. — Gros orteils. — Déviation externe plus accusée. Il croise à angle presque droit le deuxième orteil sur lequel il chevauche.

Il n'y a pas d'hyperextension de la première phalange ni de flexion plantaire de la deuxième.

Petits orteils. — Mêmes caractères qu'au pied droit.

Ni la tête, ni les membres ne sont agités de tremblements, de secousses.

Il n'y a pas de spasmes, de grimaces ou de tics de la face.

Examen spécial

Motilité. — La station debout, la station assise sans appui, la marche sont impossibles. Si l'on veut asseoir le malade sur son lit, son tronc, sa tête, tombent en avant, à droite et à gauche, et il resterait dans la même position sans pouvoir se redresser, si l'on ne venait le relever. On peut mettre le malade sur un fauteuil, mais il faut absolument l'y attacher.

Même appuyé au dossier du fauteuil il ne peut conserver son équilibre.

Tête. — Les mouvements volontaires sont possibles mais si on ordonne brusquement au malade, de porter sa tête à droite, à gauche ou en arrière, il ne la tourne pas, ou il ne l'étend pas, il la rejette violemment et sans mesure du côté qu'on lui indique.

Membres inférieurs. — Le malade ne pouvant se tenir debout, ni s'asseoir, on ne peut se rendre un compte exact de l'étendue ou des troubles des mouvements volontaires dans les membres inférieurs. Il peut, néanmoins, mais difficilement, et en ayant l'air de faire un effort considérable, étendre sa jambe ou la lever. Si on le prie de plier sa jambe sur sa cuisse, sans quitter le plan du lit, il n'exécute pas le mouvement de flexion; il traîne sa jambe sur le lit et rapproche le pied de la face postérieure de la cuisse qui est, pour ce mouvement, forcée à une rotation en dehors.

Les articulations sont normales et jouent bien. On éprouve seulement, pour étendre la jambe sur la cuisse une certaine sensation de résistance dans les deux articulations du genou. Il n'existe ni paralysie, ni contracture et les mouvements volontaires, si le malade ne quitte pas le plan du lit, ne se font remarquer par aucun tremblement anormal. Si l'observateur dit au malade d'atteindre

avec son pied, un objet quelconque, le mouvement est possible, mais s'accompagne d'un grand nombre d'oscillations latérales. (1)

Membres supérieurs. — Le malade ne peut plus écrire depuis sept ans. Aujourd'hui il n'arrive même pas à esquisser une lettre. Si on lui ordonne de saisir un objet que l'on tient devant lui, sa main s'avance avec une certaine hésitation vers l'objet, en décrivant une série d'oscillations latérales dont l'étendue et la rapidité n'augmentent pas sensiblement avec la difficulté qu'il éprouve. Ces oscillations sont même assez lentes. Les doigts sont écartés, fortement étendus; la main dépasse un grand nombre de fois l'objet et finit par s'abattre sur lui. L'occlusion des yeux n'exagère ni la violence, ni l'étendue des mouvements.

Si on prie le malade de porter un verre à sa bouche, il est obligé de pencher d'abord la tête en avant et il n'arrive à ses lèvres qu'en traînant ses mains sur sa poitrine. S'il essaie de supprimer cette succession de mouvements, il envoie le verre à droite, à gauche, ou heurte sa figure ou finit même par le laisser échapper. Si le verre contient du liquide, le liquide est invariablement répandu.

Le malade ne peut pas, non plus, porter les aliments à sa bouche; il se blesserait certainement avec sa fourchette ou son couteau.

Les membres supérieurs sont moins amaigris que les inférieurs.

Les articulations sont souples. Tous les mouvements

(1) Tous les mouvements passifs des pieds sont possibles, sauf la flexion du pied sur la jambe. L'articulation tibio-tarsienne n'est le siège d'aucun mouvement. L'équinisme est fixe. Le malade peut, plus ou moins, étendre ou fléchir ses doigts.

actifs et passifs sont possibles. La force musculaire est évidemment diminuée, mais du fait seul de l'amaigrissement. Il n'y a pas d'atrophie, sauf dans les muscles de l'Eminence Thénar du côté gauche, et les mouvements d'opposition du pouce n'en sont pas sensiblement gênés.

Sensibilité. — Elle est absolument normale dans tous ses modes, au contact, à la douleur, à la température. La distribution en est parfaitement régulière et nous n'avons pu trouver nulle part de zones d'anesthésie ou d'hypéresthésie.

H... perçoit sans retard le plus léger contact et localise exactement la moindre piqure d'épingle.

Le malade qui, dans deux ou trois examens antérieurs n'avait pas avoué qu'il eût jamais souffert de douleurs, est revenu, ces jours derniers, sur ses déclarations. Il prétend maintenant, que de temps à autre, il ressent (il ne peut préciser depuis quelle époque), des douleurs fort peu intenses, il est vrai, mais présentant néanmoins le caractère de douleurs térébrantes ou plus rarement fulgurantes. Il ne s'en est, en tout cas, jamais plaint à son entourage. Et la mère, interrogée de nouveau à ce sujet, nous a répété que son fils n'avait jamais signalé ce détail.

Le sens musculaire est conservé. Le malade a, très exacte, la notion de position de ses membres, qu'il garde ses yeux ouverts ou qu'il les ferme.

Organe des sens. — Il n'existe, ni strabisme; ni diplopie.

Les réflexes pupillaires sont normaux, à la lumière, à la convergence, à l'accommodation. Il y a de la mydriase habituelle. Le malade se plaint que sa vue baisse depuis quelque temps. L'examen du fond de l'œil n'a montré que les lésions d'une myopie progressive, qui a toujours existé.

Il y a du nystagnus, mais il est peu prononcé. Pour l'observer, on prie le malade de fixer un objet situé sur les côtés. On perçoit alors, pendant le mouvement, dans les deux yeux, une série de quatre ou cinq petites oscillations horizontales, dont l'étendue est peu considérable.

Le nystagmus existe aussi, mais non d'une façon constante quand les yeux sont au repos ou que le malade fixe un objet.

Ouïe. — Est assez diminuée. On ne trouve aucun trouble spécial pouvant expliquer ce symptôme. Il n'y a pas de bourdonnements. Il n'y a jamais eu d'otorrhée.

Le goût et l'odorat sont normaux.

Les sphincters génito-urinaires sont en bon état. Depuis quelques jours seulement, le malade se plaint d'une assez vive sensation de brûlure dans l'urèthre, au moment de la miction.

Les fonctions génitales ne présentent rien de particulier. Il n'y a pas de pollutions nocturnes.

Les fonctions digestives sont régulières.

Le malade mange peu. La mastication est suffisante. La déglutition des liquides est fort difficile. Si le liquide est froid, le malade a des accès de toux et de suffocation; les liquides tièdes ou chauds sont plus vite avalés, et ne provoquent pas les mêmes accidents.

Peut-être existe-il un certain degré de paralysie du côté des muscles du voile du palais ou du pharynx?

Le réflexe nauséeux est conservé. Les mouvements de la langue sont faciles, elle a sa forme normale; elle n'est le siège d'aucun tremblement.

Les troubles de la parole sont très accusés. Ils n'ont cependant débuté qu'en 1887. La voix est ordinairement monotone, d'un timbre peu élevé, coupée d'éclats, d'inflexions brusques. Par moments elle paraît enrouée, bito-

nale. La parole est lente, pesante, mais sans trop d'hésitation. On dirait que le malade parle avec effort. Il n'y a pas de bredouillement. Les mots sont prononcés d'un seul trait.

Les *réflexes cutanés plantaires* sont abolis; les réflexes abdominaux sont atténués.

Les *réflexes tendineux*, patellaires et olécraniens sont abolis.

Il n'y a pas de troubles trophiques cutanés ou osseux.

Pas d'escharres au sacrum.

Le malade se plaint souvent d'une grande sensation de froid aux jambes et aux pieds. Quand il est assis sur un fauteuil, il a toujours remarqué que l'extrémité inférieure des jambes et les pieds étaient froids et cyanosés.

L'intelligence n'a subi aucune atteinte. La mémoire reste parfaite.

SYMPTOMATOLOGIE

TABLEAU RÉSUMÉ DE LA MALADIE

La maladie de Friedreich est presque toujours une maladie de famille, se transmettant par hérédité directe ou collatérale (cas le plus fréquent).

Elle débute ordinairement dans l'enfance ou l'adolescence, par de la faiblesse des membres inférieurs, une démarche titubante et de l'incoordination motrice (démarche tabéto-cérébelleuse).

L'ataxie se propage aux muscles du tronc, des membres supérieurs, du larynx (dysarthrie), et de l'œil (nystagmus), et aboutit, en dernier terme, à l'impuissance motrice absolue.

A ces symptômes s'ajoute une absence à peu près complète de troubles de la sensibilité et de douleurs d'aucune sorte, en particulier de douleurs fulgurantes.

On note encore, comme signes constants, des déviations vertébrales (scoliose), une déformation particulière des pieds, l'intégrité absolue des organes des sens, des sphincters, des fonctions intellectuelles. Il n'y a pas non plus de troubles trophiques.

La marche de la maladie est lente, mais fatalement progressive, sans arrêts, ni rémissions.

La durée en est fort longue.

Cette maladie a reçu des noms divers : *Sclérose des cordons postérieurs*, nom sous lequel Friedreich l'avait d'abord décrite; *ataxie héréditaire* (Eisenmann-Friedreich), *ataxie familiale* (Féré), *ataxie générique* (Ewerett-Smith), *sclérose combinée de la moëlle* (Kahler et Pick).

On a déjà depuis longtemps démontré l'insuffisance ou l'inexactitude de ces dénominations. Aujourd'hui encore, on ne peut que lui conserver le nom de maladie de Friedreich (Brousse), bien qu'au point de vue de la terminologie seulement, la confusion soit possible entre elle et une autre affection, décrite en 1882, par le clinicien d'Heidelberg, le *Paramyoclonus multiplex*, auquel nombre d'auteurs donnent aussi le nom de maladie de Friedreich.

ETUDE ANALYTIQUE DES SYMPTOMES

I. TROUBLES DES MOUVEMENTS

Au premier rang des symptômes, se placent les troubles de la motilité. Ils constituent le fonds permanent et invariable de la maladie. Ils la dominent du commencement à la fin.

Ils en sont le caractère même. Si en effet, l'incoordination motrice est presque en tout comparable à celle du tabès (ataxie sans paralysie vraie), il faut reconnaître qu'elle a, dans la maladie de Friedreich, une allure et une généralisation tout à fait spéciales.

Les troubles de la station méritent d'abord d'attirer notre attention.

Au début de la maladie, et alors que rien dans la démarche ne peut faire prévoir l'ataxie, le malade éprouve dans les jambes, surtout quand il est obligé de se tenir longtemps debout, une faiblesse et une fatigue constantes, hors de

proportion avec les exercices musculaires auxquels il est tenu.

Le cas de notre malade est très remarquable à cet égard.

Il dût abandonner son métier de filateur, parce que ses jambes se dérobaient fréquemment sous lui, et qu'il faisait à chaque instant des chutes brusques.

Mais quand l'affection est déclarée, quand l'incoordination motrice a envahi les membres inférieurs, ou que la maladie en est à la période d'état, la station du malade devient très caractéristique.

Il a de la peine à se tenir debout, même les jambes très écartées, il est constamment obligé de changer ses pieds de place pour maintenir son équilibre.

Tout son corps est parfois soumis à des oscillations régulières.

La tête et le tronc éprouvent souvent une série de mouvements de va et vient plus ou moins accentués.

Quand on lui fait rapprocher les pieds, à ce balancement s'ajoutent de véritables secousses musculaires, tantôt d'un côté, tantôt de l'autre, tendant toutes visiblement à la conservation de l'équilibre compromis.

Cette impossibilité de se maintenir en équilibre dans une situation donnée, en l'absence de tout point d'appui, a reçu de Friedreich le nom « *d'ataxie statique* ».

En général, ces troubles de la station ne sont pas sensiblement modifiés par l'occlusion des yeux.

En d'autres termes, le signe de Romberg fait généralement défaut. Soca prétend, néanmoins, l'avoir noté 37 fois sur 57 observations.

Friedreich, au contraire, le croyait à peu près étranger à l'ataxie héréditaire; il ne l'avait constaté qu'une fois sur 6.

Cette sensation de faiblesse vague dans les membres inférieurs, de fatigue, d'épuisement rapide à la suite d'un exercice musculaire même modéré, passe souvent inaperçue, et ce sont alors les troubles de la marche qui donnent l'éveil au malade ou à son entourage.

C'est d'abord de l'hésitation, de la titubation, qui augmentent rapidement d'intensité et, au bout de quelque temps, la démarche présente ces caractères d'incoordination et d'incertitude qui l'ont fait nommer par Charcot, *démarche tabético-cérébelleuse*. Elle paraît en effet être une combinaison à doses variables de celle qui s'observe dans le tabès et de celle qu'on ren-

contre dans certaines affections du cervelet.

« L'ataxique lance violemment ses jambes en avant (projection folle, disait Duchenne), il frappe fortement le sol du talon.

Le cérébelleux, si ce mot nous est permis, a l'allure d'un homme ivre; il titube, ne suit pas dans sa progression la ligne droite; à chaque instant, il décrit de nombreux zigzags ».

La démarche, dans la maladie de Friedreich, est donc à la fois convulsive et titubante.

« Le sujet s'avance, dit Blocq, la tête penchée en avant, les yeux obstinément fixés à terre, les bras écartés du tronc. Les pieds se détachent du sol avec brusquerie, sont projetés en avant et en dehors et retombent à l'appui en talonnant. En même temps, on voit le malade osciller parfois, exécuter plus rapidement un ou deux pas de côté comme s'il était poussé; ses jambes semblent s'embarrasser alors l'une dans l'autre, puis il reprend la ligne droite, mais pour la quitter de nouveau et ainsi de suite, plus ou moins fréquemment. »

Ce double caractère de la démarche dans la maladie de Friedreich a été nettement contrôlé par la méthode des empreintes. « Le pas est petit; l'écartement latéral de la ligne d'axe ou base de sustentation est fortement élargi. Les

pieds du même nom passent alternativement des deux côtés de la ligne d'axe. » (Gilles de la Tourette).

Les mouvements des membres inférieurs dans la station assise ou dans la position horizontale sont toujours possibles et même faciles, alors même que le malade ne peut pas se tenir debout.

Ils présentent les mêmes caractères d'incoordination motrice, signalés pendant la marche.

Cette ataxie, comme dans le tabès, est indépendante de toute paralysie vraie.

Les mêmes troubles de la coordination existent, et avec une remarquable constance dans les membres supérieurs.

C'est même, devons-nous ajouter, un des signes formels de la maladie, que cette propagation de bas en haut d'abord aux muscles du tronc, puis des bras.

Les membres supérieurs sont pris d'une façon invariable; le plus souvent après les membres inférieurs, et quelquefois même très rapidement après eux (quelques mois). Le plus ordinairement, cependant, la généralisation demande 2 ou 3 ans.

L'ataxie commence et se révèle au malade, par une difficulté plus grande d'exécuter certains mouvements compliqués, qui exigent une action

combinée, un concours synergique de plusieurs muscles.

Tels sont les actes de boutonner ses vêtements, d'enfiler une aiguille, de délayer les souliers, de ramasser une épingle.

A une période plus avancée de la maladie, ces troubles d'incoordination deviennent flagrants, et l'exploration la plus grossière suffit à les déceler.

Si l'on dit au malade de ramasser un objet, un crayon que l'on tient devant lui, par exemple, il lance brusquement sa main dans la direction de l'objet comme par une sorte de bond (Soca).

Sa main n'arrive à l'objet qu'après l'avoir plusieurs fois dépassé. Elle plane au-dessus de lui (Carré).

Il se passe dans les doigts des mouvements très exagérés d'extension, puis la main s'abat violemment sur l'objet, qu'elle étreint à l'aide d'une flexion excessive et maladroite.

Mais, pendant toute la durée de cet acte, des petits mouvements latéraux ont détourné la main de la direction voulue.

« Il y a donc, dit Soca, maladresse, manque de mesure, violence, déviations latérales, toutes choses qui prouvent qu'ici encore, et comme pour la jambe, toutes les qualités fondamentales du

mouvement sont altérées. »

L'acte d'écrire décèle aussi cette ataxie spéciale dont nous venons de donner une idée. Et les troubles de l'écriture peuvent même être très précoces, car l'ataxie des membres supérieurs avons-nous dit, se montre quelquefois de très bonne heure.

Ces troubles ne sont pas en rapport, d'après Soca, avec le degré d'ataxie présenté par le malade.

Ses sujets écrivaient d'une façon parfaitement lisible.

Les lettres qu'ils traçaient, présentaient bien les caractères de l'écriture ataxique.

Elles étaient tremblées : les courbes en étaient imparfaites ou absentes, ce qui accusait bien les mouvements intempestifs qui venaient à chaque instant troubler les mouvements voulus.

Mais, au résumé, ces malades pouvaient écrire.

Celui dont nous présentons l'observation ne peut plus même ébaucher une lettre.

L'écriture, il y a 7 ans, a commencé à devenir irrégulière et l'acte d'écrire n'est plus possible depuis le moment où l'incoordination motrice s'est aggravée. Il y a 4 ans encore, Auguste H., qui pouvait porter les aliments à

sa bouche, boutonner même ses vêtements à peu près tout seul, écrivait aussi d'une façon à peu près convenable.

Nous avons eu entre les mains, des spécimens de son écriture, qui était fort lisible et correcte.

L'on admet généralement que les caractères fondamentaux des troubles des mouvements sont dans la maladie de Friedreich, les mêmes que dans le tabès commun, ataxie sans paralysie vraie.

Il y a cependant entre ces deux ataxies, des différences tranchées pour la plupart des mouvements et peut-être la paralysie vraie n'est-elle pas ici aussi souvent étrangère à l'impuissance que dans la maladie de Duchenne.

On a toujours noté en effet, et Friedreich l'a reconnu le premier, qu'il y avait toujours chez les malades, un certain degré de parésie musculaire.

Cette parésie est lente, mais progressive.

Elle n'est jamais extrême et suffisante pour masquer l'incoordination motrice. Alors même que les malades gardent le lit depuis plusieurs années, ils conservent une somme assez considérable de mouvements volontaires, ce qui contraste d'une manière frappante avec leur

inaptitude complète à se tenir debout, à exécuter un seul mouvement régulier.

Mais la contraction musculaire est, à la vérité, lente, difficile.

L'influence de la volonté paraît entravée jusqu'à un certain point.

Ces désordres ne suffiraient-ils pas à expliquer la violence moindre de l'ataxie dans la maladie de Friedreich, que dans le tabès. (?)

Cette parésie n'atteint jamais cependant un degré complet de paralysie.

Elle est, dans tous les cas fort différente des paralysies observées dans le tabès, qui ne sont le plus souvent, que des épisodes dans le cours de la maladie.

Dans la maladie de Friedreich, elle augmente graduellement d'intensité et c'est bien à son accroissement continu qu'on doit demander l'explication de certains symptômes, déviations vertébrales et déformation du pied.

Force musculaire. — La présence d'un degré de parésie dans la maladie de Friedreich, nous force à reconnaître que la force musculaire est bien moins conservée que dans l'ataxie locomotrice ordinaire.

Les observateurs disent tous qu'elle est intacte.

Elle le serait bien rarement, d'après Soca.

La violence moins grande de l'ataxie, dans la maladie de Friedreich, que dans le tabès commun ; la fréquence du pied-bot et de la déviation vertébrale, qui s'expliquent bien par un défaut d'équilibre musculaire ou peut-être même de paralysie ou de contracture tendraient à le prouver [?].

D'après Soca, la force musculaire n'est pas toujours uniformément répartie. Chez son malade elle prédominait aux fléchisseurs des jambes et dans les membres supérieurs.

Chez le malade de Joffroy, la paralysie se limitait aux muscles de l'épaule et du bras.

Chez notre sujet, en tenant compte de l'amaigrissement, la force musculaire est manifestement diminuée.

Si on lui fléchit la jambe, en le priant de résister à l'effort, on voit que la résistance musculaire est tout de suite vaincue.

A côté des troubles qui se manifestent pendant les mouvements volontaires, nous devons signaler ici le tremblement intentionnel, que l'on a souvent noté dans la maladie de Friedreich.

Ce tremblement existe, cela est certain, mais nous le croyons volontiers, d'autant plus rare que la plupart des observations n'en donnent

qu'une description des plus succinctes, ou même, et surtout, le signalent sans le décrire.

Il est bien évident qu'on a souvent attribué au tremblement ce qui n'était que le fait d'oscillations latérales produites par l'ataxie.

Nous répétons néanmoins qu'il a été constaté et la description qu'on en a faite, montre sa très grande ressemblance avec le tremblement de la sclérose en plaques.

Les oscillations n'en sont pas très nombreuses 5 ou 7 par seconde, mais, malgré cela, le tremblement produit, à première vue, l'impression d'être très rapide.

Cela tient, dit Marie (142), à l'amplitude des oscillations qui, n'étant pas localisées à l'extrémité du membre, mais à la racine, est multipliée par conséquent, par la longueur du bras de levier. »

Ce tremblement ne s'est jamais montré chez notre malade.

Mouvements involontaires. — Les malades atteints de maladie de Friedreich, présentent souvent des mouvements involontaires spontanés, qui se manifestent en général au repos et existent, d'après Soca, dans les deux tiers des cas.

Ce sont de petits mouvements de totalité de

la tête et du tronc (salutation), de brusques oscillations de certains muscles de la face, analogues au tic convulsif; consistant surtout en secousses des ailes du nez, des lèvres; grimaces, battements des paupières.

Cet ensemble de mouvements a été très heureusement désigné par M. Soca, du nom de « *Nystagmus* de la face ».

Tous ces phénomènes ne sont pas continus; ils se produisent souvent à l'occasion et au début de mouvements volontaires; ils surviennent par crises; ils sont exagérés par l'émotion et, au contraire, atténués par l'effort de la volonté.

Des mouvements particuliers peuvent aussi exister du côté des membres.

Aux doigts, on a signalé des mouvements athétoïdes (Chauffard), ou choréiformes brusques, gesticulatoires, arrondis.

On a vu aussi la flexion ou l'extension des orteils, et particulièrement du gros orteil.

Ces secousses fréquentes contribuent à produire chez le malade cette sorte d'inquiétude, ce besoin de mobilité, cet aspect d'instabilité, appelés, par Charcot, *instabilité choréiforme*.

On a aussi, à diverses reprises, noté dans la langue des tremblements fibrillaires; des déviations latérales brusques quand on priait le

malade de la maintenir hors de la bouche; mais l'organe a sa forme et son volume normaux.

Tous les mouvements en sont faciles, notamment ceux que réclament l'exercice de la mastication, la déglutition.

Il ne faudrait donc pas attribuer à une parésie de la langue, par exemple un rôle quelconque dans l'apparition des *troubles de la parole*, si fréquents dans la maladie de Friedreich. On les a notés dans 88 0/0 des cas.

Troubles de la parole. — Ils surviennent à une période, en général, très avancée de la maladie, mais toujours après que l'affection s'est propagée aux membres supérieurs.

Ils augmentent progressivement d'intensité.

A un certain moment, il est presque impossible de comprendre le malade.

Ce phénomène, qui tient certainement à une ataxie des muscles du larynx, doit donc être rangé dans la catégorie des troubles moteurs.

La description qu'on a donnée des troubles de la parole, répond à peu près à ce qu'on observe dans la sclérose en plaques.

Mais, dans la maladie de Friedreich, la scansion des mots est moindre, ou n'existe pas; de plus, la voix est par moment enrouée, bitonale.

La parole est pesante, nasonnée, incertaine, titubante, avec des éclats de voix.

L'articulation des mots est laborieuse.

Les malades, à cause de cette difficulté d'articulation, paraissent traîner sur certaines syllabes, plutôt que sur d'autres.

Mais le mot, quelle que soit sa longueur, est toujours prononcé en entier.

Trouble des mouvements réflexes

L'état des mouvements réflexes a, dans la maladie de Friedreich une importance capitale. Leurs troubles constituent un symptôme constant caractéristique et précoce.

L'abolition des réflexes tendineux a permis en effet de diagnostiquer la maladie à un âge où tout autre signe faisait défaut.

Les réflexes superficiels. cutanés. — N'obéissent à aucune règle fixe. Ils sont conservés, diminués ou disparus, mais ces modifications n'ont rien de bien spécial. En général, cependant on signale leur présence.

Réflexes profonds, tendineux. — Ces réflexes sont presque toujours absents ; quelquefois seulement diminués ou même conservés, mais il ne semble pas qu'on doive jusqu'ici admettre, dans la maladie de Friedreich, les cas où on a trouvé les réflexes patellaires augmentés.

Vizioli et Musso ont cependant noté des cas de maladie de Friedreich avec conservation des réflexes rotuliens.

Déformation des pieds. — Nous analyserons ici, faute d'une place spéciale, un signe très fréquent dans la maladie de Friedreich et qui a une originalité toute particulière. Nous voulons parler du pied-bot, considéré comme l'un des principaux stigmates de la maladie.

Friedreich avait déjà remarqué ces déformations du pied chez 2 de ses malades, mais il n'y avait pas attaché une importance considérable. Dans son observation II, il dit « que le groupe des fléchissements dorsaux est affaibli ; les pieds sont étendus en permanence sur la jambe par l'action des mollets ; les orteils sont aussi en flexion permanente. » Dans un second mémoire, parlant de son ataxique, revu 14 ans plus tard, il ajoute « les pieds sont en varus-équin permanent. »

Les déformations spéciales dont les pieds sont le siège ont été bien décrites par Judson Bury (1886) et Soca (1888) qui en fait un des des meilleurs signes de la maladie.

Le pied-bot est souvent, d'après Soca, un phénomène précoce ou même initial. Au début, nous trouvons l'un des signes quelconques qui

composent la déformation. Elle commence tantôt par la voussure tarsienne, tantôt par l'extension des orteils.

Quand elle est complète, la déformation du pied est assez typique. Elle se caractérise par une cambrure exagérée du pied, une saillie anormale du tarse, visibles surtout quand le malade étant assis sur un siège élevé, les membres inférieurs sont pendants sans toucher le sol. Cette cambrure s'accompagne d'une excavation très marquée de la voûte plantaire. Le pied paraît plus court, comme tassé en quelque sorte dans le sens antéro-postérieur. Il est très souvent en équinisme non-direct mais s'accompagnant d'un degré considérable de varus. Il existe en même temps une attitude spéciale des orteils. La 1^{re} phalange, celle du gros orteil principalement, est en hyperextension ; la 3^e du gros orteil, les 2^e et 3^e des autres orteils sont en flexion plantaire et la flexion est beaucoup plus prononcée pour la phalange unguéale que pour les autres. Les tendons des extenseurs des orteils, celui du gros orteil principalement, sont tendus et se dessinent sous la peau. L'aspect des orteils est en somme le même que chez les athétosiques.

Ces déformations qui apparaissent souvent de bonne heure sont le plus souvent bilatérales.

Récemment, Bramwel a cependant noté qu'elles n'existaient que d'un seul côté. Elles ne sont tout d'abord pas fixes. Elles disparaissent même en partie dans la station debout. En tout cas, les mouvements actifs et passifs restent très-longtemps possibles ; les articulations sont souples et leur jeu semble même plus facile qu'à l'état normal.

Chez notre malade, l'impotence fonctionnelle s'est montrée d'assez bonne heure. Les articulations médio-tarsiennes et tarso métatarsiennes sont libres ; les mouvements d'adduction et d'abduction sont possibles mais fort limités ; seule la flexion sur la jambe ne peut être produite, l'articulation tibio-tarsienne ne présentant aucune laxité. Le pied est absolument fixé dans un équinisme excessif.

Ces lésions ne se sont donc produites que successivement, et si chez Auguste H... elles sont complètes, irrémédiables, elles ne se sont montrées que lentement. C'est la voussure dorsale qui est apparue la première, et le malade l'a remarquée en éprouvant de la difficulté à lacer ses souliers. Dans d'autres cas, au contraire, c'est l'hyperextension des orteils qui est d'abord signalée :

Mais ces déformations successives n'about-

tissent pas toujours à la lésion finale et complète. Ce pied-bot au lieu de se présenter dans toute sa complexité peut donc offrir des formes transitoires, ou même s'arrêter dans son évolution. L'examen de pareils faits a autorisé Soca à distinguer 3 variétés de pieds-bots dans la maladie de Friedreich.

1°. Le pied-bot excavé avec redressement des orteils qui est la forme habituelle.

2° Le pied creux sans redressement des orteils.

3° Le pied à courbure normale sans redressement des orteils. Il est à remarquer que Soca ne parle nulle part de la déformation en varus équin, expressément notée par Friedreich et constatée par un si grand nombre d'auteurs. Mais on peut très-bien admettre que c'est là une déviation finale et à son maximum de développement.

Le pied-bot est-il caractéristique ? Il ne ressemble guère il est vrai au pied-tabétique décrit par Charcot et Féré (1) « Le pied-tabétique en effet présente une altération portant sur les os du tarse et du métatarse dont l'usure, le désagrègement, amènent la disparition de la saillie dorsale physiologique et l'écrasement concomitant de la voûte plantaire. L'empreinte est celle du pied plat à son maximum de développement .» — Le

(1) Charcot et Féré. — Archives de Neurologie, 1883

pied-bot de l'ataxie héréditaire est surtout au contraire un pied creux.

Le pied-bot « du Friedreich » se rapproche davantage du pied-bot tabétique décrit par Joffroy (2) en 1885. Le pied-bot tabétique est étranger à toute altération osseuse primitive : il est d'origine purement musculaire. Ce qui frappe dans cette déformation assez commune dans l'ataxie vraie, c'est l'abaissement en masse du pied c'est à dire son extension considérable sur la jambe et, signe distinctif, la flexion plantaire des orteils sur toutes leurs phalanges.

Ce pied-bot semblerait donc bien caractéristique de la maladie de Friedreich, s'il n'avait été rencontré avec tous ses traits chez un malade dont M. Déjerine (3), en 1890, a lu l'observation à la société de Biologie et présenté comme atteint d'une forme particulière de maladie de Friedreich (avec atrophie musculaire et troubles de la sensibilité).

Voici la description rapide de la déformation remarquée aux deux pieds : « Equinisme très prononcé avec déviation du tarse. 1^{re} phalange du gros orteil est en hyperextension dorsale. La 3^e en flexion plantaire. Les tendons des exten-

(2) Joffroy. — Société médicale des hôpitaux, 1885.

(3) Déjerine. — Soc. de Biologie 1890. Forme particulière de la maladie de Friedreich.

seurs des orteils, celui du gros orteil principalement, sont tendus et se dessinent sous la peau. L'équinisme des pieds n'est pas tout à fait direct et s'accompagne d'un léger degré de varus. La convexité de la voute plantaire interne est très exagérée, c'est un véritable pied creux, et, partant, le diamètre antéro-postérieur du pied est raccourci. »

L'autopsie ne permet pas de maintenir le diagnostic de la maladie de Friedreich. Il s'agit d'une affection nouvelle à laquelle M. Déjerine a donné le nom de névrite interstitielle hypertrophique de l'enfance.»

Il ne faut donc plus aujourd'hui faire du pied-bot dans la maladie de Friedreich, un symptôme d'une valeur absolue. Disons seulement qu'il est fréquent et que sa présence aide au diagnostic.

L'absence de troubles trophiques ostéo-articulaires rend des plus difficiles l'interprétation de cette singulière déformation. Les auteurs l'ont successivement attribuée, mais sans arguments décisifs, à de la contracture ou à de la paralysie. Aujourd'hui encore on ne peut rien dire à cet égard. Des autopsies donneront peut-être l'explication attendue.

Cypho-scoliose — Un autre symptôme tout aussi original, ce sont ces déviations vertébrales

qui, pour la maladie de Friedreich s'observent environ dans la moitié des cas.

Elles constituent, en général, un phénomène tardif, et présentent les formes des déviations ordinaires de la colonne vertébrales, cyphose, scoliose, lordose ou leurs combinaisons. Nous avons déjà vu que notre malade présente une cypho-scoliose considérable.

La scoliose est de beaucoup la plus fréquente.

Le sens de la déviation est à gauche dans les deux tiers des cas :

Ce qui revient à dire que la courbure présente sa convexité à droite. Elle siège le plus souvent au niveau des vertèbres dorsales. Cette scoliose ne diffère nullement des scolioses ordinaires. Elle apparaît cependant à un âge où n'ont guère coutume de se développer les scolioses ordinaires.

Ce trait suffit à la rendre caractéristique de la maladie.

La pathogénie de ce phénomène est aussi obscure que celle du pied-bot.

La contracture peut, à coup sur, être aussi incriminée. Remarquons toutefois que le défaut de résistance des muscles spinaux, leur parésie, suffisent ici peut-être à expliquer la déformation progressive. Et si le sens de la déviation se fait à gauche, ne pourrait-on en accuser la prédomi-

nance toute mécanique du bras droit dans le jeu des mouvements habituels?

Sur tous ces points encore, nous en sommes réduits aux hypothèses.

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ

L'absence, ou du moins la rareté extrême des troubles de la sensibilité est la règle dans maladie de Friedreich. La très grande majorité des observateurs est d'accord sur ce point.

Soca affirme, au contraire, que « les phénomènes morbides, relevant de la sensibilité (il range même, parmi eux, la céphalalgie), sont très fréquents ».

Parmi les nombreuses observations qu'il a analysées, il n'a trouvé que vingt cas où la sensibilité fut intacte dans tous ses modes. Même dans ces cas il est certain que les troubles sensitifs ne sont jamais ou presque jamais assez bruyants pour attirer spontanément l'attention. Chez notre malade, nous n'avons pas remarqué qu'il fallut, sur ce point encore, réformer les conclusions de Friedreich.

La sensibilité a été trouvée parfaite sous toutes ses formes, tactile, douloureuse, thermique, électro-musculaire (?)

Troubles subjectifs. — Les *troubles subjectifs* n'ont rien de particulier.

Les douleurs fulgurantes sont très-exceptionnelles ou n'ont pas, quand elles existent, les localisations et l'intensité que l'on trouve dans les tabès. On ne les signale guère qu'aux membres inférieurs : leurs manifestations viscérales sont fort exceptionnelles. Par contre, on a souvent constaté, surtout au début de la maladie, des picotements, des fourmillements, des douleurs vagues au niveau des articulations ou des masses musculaires. Mais encore une fois, ces sensations n'ont qu'une intensité des plus restreintes et les malades ne s'en plaignent habituellement pas.

Troubles objectifs. — Les *troubles objectifs* sont des plus variables. On a noté de l'analgésie, de l'hypéresthésie, de l'anesthésie ou de la thermo-anesthésie, sans localisation particulière sur le trajet de certains nerfs, par exemple.

On signale aussi, parfois, du retard à la perception ou des dissociations variées et peu marquées.

Ces troubles ont moins d'importance depuis que MM. Gilles de la Tourette, Blocq et Huet ont montré que la co-existence de l'hystérie et de la maladie de Friedreich était possible.

Sens musculaire. — Le sens musculaire est presque invariablement conservé, du moins quant à la notion de position des membres. Il semble, en effet, que lorsque le signe de Romberg existe, il soit plutôt dû à l'instabilité choréiforme qu'à un véritable trouble du sens musculaire.

TROUBLES DES ORGANES DES SENS

Les troubles des organes des sens ne portent pas à proprement parler, sur les organes des sens eux-mêmes, mais sur leurs annexes, sur leur musculature.

C'est encore une nouvelle différence entre la maladie de Friedreich et le tabès.

Œil. — Ce qui domine du côté de l'œil, ce sont les troubles des mouvements.

Le nystagmus, si rare dans le tabès, est noté dans les deux tiers des cas.

Il est, en général, ignoré des malades. Friedreich l'a vu deux fois sur six. Il était très prononcé des deux côtés. C'étaient des oscillations produites par l'action alternante des muscles droits, internes et externes, et se dessinant surtout, quand le malade essayait de fixer un objet.

Sous ce rapport le nystagmus diffère beaucoup de celui qui accompagne certaines maladies des yeux et dans lequel les oscillations se ralentissent lorsque les malades essayent de rendre fixes leurs globes oculaires.

C'était, dit Friedreich, un trouble de l'action associée des muscles destinés à l'accommodation et à la fixation, tandis que les mouvements volontaires des globes oculaires dans les diverses directions étaient parfaitement conservés.

Ces secousses brusques, rythmiques, toujours brèves, siègent en même temps et avec une intensité égale dans les deux yeux.

Le sens de ces mouvements est en général, transversal (nystagmus horizontal). Il peut être vertical.

Les troubles paralytiques des muscles de l'œil sont excessivement rares si tant est qu'ils existent. Cependant Joffroy a noté une diplopie passagère, du ptosis, et un affaiblissement de l'orbiculaire des paupières; tous ces phénomènes n'ont pas persisté.

La fonction visuelle est intacte. Le fond de l'œil s'est toujours montré sain et chez notre malade en particulier, nous ne pensons pas qu'il puisse y avoir une relation quelconque entre sa maladie et les lésions de la myopie. Il n'y a ja-

mais de névrite optique, ni de lésions de la choroïde ou de la rétine.

M. Joffroy a signalé, une fois, un rétrécissement du champ visuel analogue, disait la note de l'ophthalmologiste, à celui que l'on rencontre dans l'hystérie. Mais il n'y avait pas d'autres stigmates de la névrose.

Les réflexes de l'œil sont conservés. La pupille réagit parfaitement à la lumière, à la convergence, à l'accommodation.

Le goût, l'ouïe, l'odorat, sont toujours normaux.

FONCTIONS DIGESTIVES

N'ont jamais rien présenté de particulier. On a noté parfois, et notre malade en est un exemple, des troubles de la déglutition qui tiennent certainement à une parésie des muscles du voile du palais ou du pharynx.

FONCTIONS GÉNITO-URINAIRES

Ne sont presque jamais altérées. Les sphincters sont normaux.

TROUBLES DE L'APPAREIL CIRCULATOIRE

On a signalé très fréquemment l'existence de lésions valvulaires du cœur. Elles sont vraisemblable d'origine congénitale comme en té-

moigne le cas de MM. Letulle et Vaquez où l'on a trouvé à l'autopsie un rétrécissement mitral pur, très serré, portant uniquement sur le bord d'insertion des valvules, le bord libre ne présentant qu'un épaissement modéré de son tissu. Il s'agissait donc, bien vraisemblablement de lésions congénitales.

Ces lésions congénitales n'ont rien qui doive nous surprendre si on se souvient que dans la maladie de Friedreich l'arrêt de développement de la moëlle est une hypothèse qui a été souvent invoquée.

Les palpitations du cœur ne sont pas rares, mais il faut des cas bien précis pour les rattacher ou du moins croire qu'elles ne sont pas étrangères à la maladie de Friedreich. De ce genre cependant sont ceux d'E. Smith où l'on a remarqué chez plusieurs malades d'une même famille des palpitations accompagnées de suffocations qui ont précédé l'écllosion de la maladie.

TROUBLES DE L'APPAREIL RESPIRATOIRE

N'offrent rien de particulier en dehors de toutes complications.

TROUBLES CÉRÉBRAUX

La céphalagie, les vertiges sont fréquemment signalés.

FONCTIONS PSYCHIQUES

Sont aussi intactes. L'intelligence reste nette jusqu'au bout. Les malades ont un faciès triste, un peu hébété, le regard vague. On constate souvent chez eux un rire bruyant, involontaire et impulsif signalé aussi dans l'histoire de la sclérose en plaques et qui contraste étrangement avec leur visage attristé.

TROUBLES TROPHIQUES

Sont extrêmement rares. Récemment, Szczypiorski a raconté l'histoire d'un malade atteint d'ataxie héréditaire et âgé de 37 ans, qui présentait depuis l'âge de 23 ans, aux 2 jambes, des ulcères d'une nature spéciale, symétriquement disposés et qui avaient résisté à tout traitement.

TROUBLES VASO-MOTEURS ET SECRETOIRES

Ils sont assez fréquents. Au pied et à la jambe, on a souvent noté du refroidissement, une coloration bleuâtre, de l'œdème. Du côté des appareils glandulaires, on a constaté de la salivation exagérée, de la polyurie, de l'hyperidrose.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les observations de maladie de Friedreich, complétées par un examen méthodique des centres nerveux sont aujourd'hui encore assez rares. Soca, dans sa thèse, en avait réuni une douzaine. Des travaux critiques plus récents ont encore réduit ce nombre. Le docteur Ladame, de Genève, n'admet guère que neuf autopsies parfaitement authentiques; cinq appartiennent à Friedreich (parmi lesquelles deux ont été faites par Schultze); une est de Ewerett Smith (53); une de Newton Pitt (74); deux sont dûes à Rüttimeyer (77), de Bâle.

On n'a donc pas trouvé suffisamment démonstratifs, les cas de Brousse (36), de Kahler et Pick (15), d'Erlicki et Rybalkin (75).

En 1890, il a paru, coup sur coup, en France : trois relations d'autopsies de malades

atteints d'ataxie héréditaire. La première en date et aussi la première faite en France, est celle de MM. Letulle et Vaquez.

Quelques jours après, MM. Blocq et Marinescu en communiquaient une deuxième; la troisième est de M. Auscher.

Le compte-rendu des autopsies pratiquées à l'étranger a été consigné dans la thèse de Soca. Nous croyons utile d'en donner un résumé aussi rapide que possible.

Il montrera que les auteurs s'accordent assez habituellement sur l'ensemble des déterminations anatomiques.

Nous ferons des travaux récents une exposition plus détaillée.

Autopsie I. (Premier cas de Friedreich)

La pie-mère est épaissie, les cordons postérieurs de la moëlle sont atteints d'une dégénérescence facile à constater à l'œil nu et qui est plus prononcée immédiatement au-dessus du renflement lombaire où les cordons postérieurs sont manifestement amincis et aplatis.

Dans le bulbe rachidien, la dégénérescence s'étend très peu aux corps restiformes des deux côtés du calamus scriptorius où elle ne tarde pas à s'arrêter.

L'examen microscopique a démontré l'atrophie des fibres nerveuses des cordons postérieurs à la place desquelles on trouve du tissu fibrillaire très-délicat, composé de fibres dirigées longitudinalement de bas en haut. Les capillaires des parties malades présentent des amas de

graisse; l'altération disparaît au-dessus de la moitié inférieure du quatrième ventricule.

Il n'y a pas de lésions de la substance grise de la moëlle.

Atrophie des racines postérieures.

Dans les nerfs sciatiques on trouve beaucoup de fibres atrophiées avec conservation du cylindre axe. Les nerfs cervical et brachial offrent une altération moins avancée. Par contre les lésions sont intenses dans les nerfs hypoglosses, où le tissu conjonctif contient un grand nombre de corpuscules amylacés.

Autopsie II. (Troisième cas de Friedreich)

Sclérose des cordons postérieurs dans leur totalité; plus accentuée au niveau de la région lombaire. Cordons latéraux altérés en partie; racines postérieures atrophiées. La dégénérescence se propage un peu dans la moëlle allongée.

Autopsie III. (Quatrième cas de Friedreich)

Sclérose des cordons postérieurs. Sclérose peu étendue des cordons latéraux. Atrophie des racines postérieures. Dans la moitié inférieure de la région cervicale, on trouve deux canaux longitudinaux parallèles, situés, en grande partie, dans l'épaisseur de la substance grise, au point de réunion des cornes antérieures et postérieures.

Ces canaux contiennent une petite quantité de sérum.

Autopsie IV. (Deuxième cas de Friedreich)

Pratiquée par Schultze

Dégénérescence grise des cordons postérieurs et de la partie postérieure des cordons latéraux. Aplatissement antéro-postérieur de la moëlle, surtout au niveau de la région cervicale. Épaississement de la pie-mère. Dans les

pyramides du bulbe pas de foyer de dégénérescence. Il semble seulement que le tissu conjonctifs'y trouve hypertrophié. Les *colonnes de Clarke* et les *racines postérieures* sont dégénérées.

Autopsie V. (Sixième cas de Friedreich)

Examen des centres nerveux par Schultze. Epaissement de l'arachnoïde dans les région cervicale et dorsale. Adhérences circonscrites de la dure-mère et de la pie-mère dans la région dorsale. Pie-mère épaissie et dans la région cervicale, constituée par une grande quantité de cellules à noyaux pigmentés.

Moëlle plus mince; la diminution de volume existe surtout dans la région postérieure et porte spécialement sur les cordons postérieurs. La région antérieure et la substance grise, sont néanmoins, également amoindries.

La sclérose porte sur les cordons de Goll, le cordon cunéiforme, la partie postérieure des cordons latéraux et les cordons antérieurs, droit et gauche. Ce dernier est atteint inégalement.

Le nombre des fibres nerveuses est considérablement réduit dans les cordons postérieurs de la moëlle dorsale et lombaire.

Entre les foyers de dégénérescence des cordons latéraux et les cordons postérieurs, il existe encore une substance presque normale qui semble englobée dans les tissus malades de sorte que l'on ne peut croire que le processus morbide se soit propagé des régions postérieurs vers les cordons latéraux; d'ailleurs, on trouve plus de fibres saines dans le voisinage des cornes postérieures que du côté du sillon ou de la périphérie médullaire postérieure. Les parties malades sont atteintes de dégénérescence fibrillaire, telle que dans la sclérose de la moëlle et dans le tabès ordinaire.

On ne peut apercevoir les cellules de Deiters. Les parois des vaisseaux sont épaisses en plusieurs endroits. La substance grise est atrophiée considérablement même dans les cornes antérieures, surtout au renflement cervical.

Les cellules ganglionnaires semblent être plus petites. Les colonnes de Clarke présentent, dans toute leur hauteur, une diminution des cellules ganglionnaires.

Les cornes postérieures contiennent beaucoup de corps amylacés. Les racines postérieures, intra-médullaires sont plus grêles qu'à l'état normal. Les vaisseaux, semblent hypertrophiés en certains endroits. Les ganglions spinaux n'offrent rien d'anormal: il en est de même pour les nerfs et les muscles. Du côté de la moëlle allongée depuis l'entrecroisement des pyramides jusqu'à la pointe du calanmcus scriptorius, on observe la dégénérescence des cordons postérieurs. Les cellules ganglionnaires de ces derniers semblent plus rares et atrophiées.

Dans les pyramides antérieures, pas de sclérose ni de corpuscules amyloïdes.

La moëlle allongée est plus grêle, surtout à la partie inférieure. En la comparant avec des pièces provenant d'individus sains ou de femmes, elle présente une diminution d'environ trois millimètres dans tous les diamètres. Cette diminution portait sur toutes les parties de la moëlle allongée.

Au microscope, les fibrilles et les cylindres axes sont plus ténus.

Il en est de même pour les noyaux gris, les fibres et les pédoncules.

En approchant de l'aqueduc de Sylvius, ces réductions de volume sont moins évidentes.

Le cerveau et le cervelet sont normaux.

Autopsie VII. (Ewerett-Smith, de Boston)

Sclérose des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux avec destruction des fibres nerveuses des cordons postérieurs, s'étendant un peu aussi aux cordons antérieurs, quoique cependant, beaucoup de fibres de ces cordons fussent relativement saines.

L'augmentation de tissu conjonctif n'était pas disséminée irrégulièrement à travers la moëlle comme dans la sclérose disséminée mais elle se continuait dans la longueur des colonnes. Elle n'était en aucune façon confinée aux colonnes postérieures comme dans l'ataxie locomotrice classique. La maladie semble plutôt démontrer un vice de développement des tubes nerveux et des cellules dans certaines parties bien définies de la moëlle.

Autopsie VII. (Newton-Pitt)

La moëlle, extrêmement mince, présente une sclérose considérable des cordons de Goll, visible depuis le renflement lombaire jusqu'au plancher du quatrième ventricule où elle se termine. Il existe une sclérose prononcée de la partie postérieure des colonnes de Burdach dans lesquelles on voit çà et là des fibres saines disséminées. Ces fibres saines sont plus nombreuses à la partie supérieure de la moëlle qu'à sa partie inférieure où leur présence est exceptionnelle.

Une dégénérescence peu marquée se voit dans le fasciculus cunéatus et dans un amas de fibres du fasciculus rotundus.

Dans les cordons de Burdach, une étroite bande limitant la corne postérieure et les racines, a échappé à la dégénérescence. Cette bande est plus définie à la partie supérieure qu'à la partie inférieure de la moëlle.

Sclérose diffuse (et beaucoup plus étendue que dans

les cordons post.) dans les cordons pyramidaux croisés ne variant pas beaucoup pour l'intensité, mais plus marquée à la région dorsale. On ne peut s'apercevoir de cette modification plus haut que l'entrecroisement des pyramides.

Sclérose diffuse des bandes cérébelleuses et sclérose légère mais irrégulière affectant des fibres disséminées en avant de ces bandes et surtout le long de la périphérie et dans certaines coupes s'étendant le long de la commissure antérieure.

Dans certaines coupes, dégénérescence des colonnes de Clarke. Dégénérescence de quelques fibres des racines nerveuses postérieures et dans d'autres coupes, des cornes postérieures.

Friabilité et rétrécissement des régions affectées.

À l'œil nu, la chose la plus digne de remarque est la grande diminution de la moëlle dans son diamètre transversal. Cette diminution se remarque aussi bien aux renflements cervicaux et lombaires qu'à la région dorsale ; les parties postérieures étant en proportion plus petites que les antérieures, on voit aussi des régions symétriques bien marquées de sclérose affectant les colonnes postérieures et les parties postérieures des colonnes latérales.

En somme, la moëlle est plus petite que d'habitude, ce qui pourrait expliquer la rapidité de sa dégénérescence.

Le cerveau, le pont de Varole, le bulbe et les enveloppes de la moëlle sont intacts.

Autopsie VIII (Rütimeyer)

Le cerveau n'offre rien de particulier, soit dans son aspect extérieur, soit à la coupe.

La moëlle allongée et la moëlle épinière sont très atrophiées, mais d'une manière égale partout.

Epaississement et adhérence des méninges surtout dans la région lombaire. Moëlle épinière mince, surtout à cause de l'aplatissement des cordons post. Dégénérescence du cordon de Goll plus marquée dans la périphérie et dans les parties médianes.

Région antéro-externe des cordons prismatiques est intacte. Dégénérescence dans les cordons latéraux mais à un degré moindre que dans les cordons de Goll.

Substance grise intacte.

Racines postérieures atteintes mais la sclérose est peu intense. Les parties limitant la corne post. et le reste des cordons latéraux sont intacts.

Dans la moëlle cervicale antérieure, la dégénérescence des cordons postérieurs est surtout augmentée dans les cordons de Goll. Dans son 1/3 postérieur et moyen, on trouve seulement çà et là quelques fibres nerveuses dans une substance conjonctive fibrillaire. Dans les cordons prismatiques, il y a la même augmentation de la lésion qui s'étend jusqu'à l'angle formé par la commissure postérieure et les cornes postérieures.

Dans le cordon latéral la lésion est plus avancée que dans la région supérieure, Atrophie des racines postérieures. Les colonnes de Clarke, dans la région dorsale supérieure sont visiblement atrophiées. Les fibres fines ont disparu pour la plupart et les cellules nerveuses sont réduites de nombre et de volume.

Dans la région dorsale inférieure la disparition des éléments anatomiques de Clarke atteint son maximum. La dégénérescence des cordons post. diminue un peu : les racines postérieures sont tout à fait atrophiées.

La région lombaire présente les altérations suivantes : La substance grise et surtout la zone marginale des cornes postérieures paraît normale. La dégénérescence des

cordons postérieurs diminue surtout dans les parties latérales du 1/3 antérieur. Les racines postérieures sont tout à fait dégénérées.

Région sacrée. — Aux deux tiers postérieurs des cordons postérieurs, et sur toutes les parties médianes, on constate une diminution assez considérable de fibres, tandis que, dans les cordons latéraux, aussi bien que dans la substance grise, on ne voit plus de dégénérescence.

La surface de section de la région cervicale est de 14 millimètres de diamètre transversal, 8 de diamètre antéro-postérieur.

Autopsie IX. (Rütimeyer).

Résultats à peu près identiques aux précédents.

Le maximum de la dégénérescence est toujours dans les cordons de Goll. Après ceux-ci, vient le cordon de Burdach.

Bord mince de substance blanche, conservé le long des cornes postérieures.

La dégénérescence des cordons latéraux est plus prononcée dans la région cervicale.

Les racines postérieures sont atrophiées et, dans les colonnes de Clarke, les fibres et les cellules sont altérées.

La pie-mère est légèrement épaissie et cet épaississement n'est pas plus grand au niveau où la dégénérescence est à son maximum.

Pas d'ectasie des vaisseaux de la pie-mère.

La dégénérescence, dans les deux cas de Rütimeyer, était analogue à celle du tabès ordinaire

Si l'on considère, à un point de vue général, l'ensemble de ces résultats, on voit qu'il s'en

dégage un certain nombre de données qui leur sont communes.

Dans la maladie de Friedreich, les lésions dégénératives occupent constamment les cordons de Goll et les faisceaux de Burdach, très habituellement les colonnes de Clarke et les faisceaux cérébelleux directs; fréquemment, mais d'une manière inégale et irrégulière, les faisceaux pyramidaux croisés et les racines postérieures; enfin, d'une manière exceptionnelle, les zones de Lissauer, les cordons de Gowers et les faisceaux de Türk.

Bref, la systématisation dégénérative porte surtout et d'une façon presque exclusive, sur la moitié postérieure, de la moëlle épinière, en arrière de la commissure postérieure.

A ces conclusions, et au point de vue de la topographie des lésions, les travaux modernes n'ont presque rien ajouté.

MM. Letulle et Vaquez (113) ont trouvé les lésions réparties comme il suit :

Région lombaire. — Dans la hauteur de la moëlle lombaire, sclérose très avancée des *cordons de Goll*.

Sclérose moindre des *cordons de Burdach*.

Zone de Lissauer atteinte.

Colonnes de Clarke profondément altérées à leur partie externe et à leur partie interne. La dégénération porte

· tout aussi bien sur les cellules que sur les tubes nerveux qui les accompagnent.

Faisceau latéral. — A droite et à gauche, il existe à la partie postérieure du faisceau latéral, une sclérose peu étendue, très légère et presque exclusivement corticale.

Cette zone sclérosée mince ne dépasse pas le tiers de l'épaisseur totale du cordon latéral et n'atteint que peu l'intégrité du faisceau pyramidal croisé.

Le reste de l'organe est sain sauf le tissu péri-épendymaire qui est quelque peu tuméfié et rempli d'éléments cellulaires.

Racines postérieures. — Sont irrégulièrement affectées. Un certain nombre de coupes les montrent légèrement sclérosées et quelque peu atrophiées. Sur d'autres points, au contraire, elles sont intactes.

Les méninges en contact avec les cordons postérieurs sont notablement épaissies.

Région dorsale. — Le volume de la moëlle paraît diminué dans ce segment. La sclérose systématique des divers points de la région lombaire se poursuit dans toute la hauteur de la région dorsale.

Région cervicale. — Même état du cordon de Goll.

Lésions du cordon de Burdach légèrement atténuées mais encore très accusées.

Zone de Lissauer moins altérée que dans les autres régions.

En outre, le faisceau cérébelleux direct est légèrement atteint, et la sclérose qui s'y dessine affleure assez exactement la surface de la moëlle. Elle semble déborder quelque peu sur la zone du faisceau pyramidal croisé,

Tous les vaisseaux de la moëlle sont normaux.

La moëlle paraît d'un volume moindre qu'à l'état normal.

Les méninges spinales sont rouges, les vaisseaux gorgés de sang; et il semble que la dure-mère se sépare difficilement des autres enveloppes au niveau de la face postérieure de la moëlle.

La communication de MM. Letulle et Vaquez était intéressante à plus d'un titre. Cette autopsie était d'abord la première faite en France, où l'on n'avait jusqu'alors publié que quelques observations cliniques de maladie de Friedreich, 7 ou 8 à peine.

L'examen histologique confirmait pleinement les données antérieures. Il montrait l'extension de la sclérose aux zones de Lissauer, que Rutimeyer, Schultze et Ladame avait toujours trouvées intactes.

Quelques jours après, MM. Bloch et Marinesco (115) faisaient connaître à la Société de Biologie, les résultats de l'autopsie d'un malade atteint de maladie de Friedreich, dont l'observation détaillée avait été publiée dès 1888, dans la nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, par MM. Gilles de la Tourette, Blocq et Huet (88). Ce malade avait fait aussi antérieurement, l'objet d'une clinique du professeur Charcot.

MM. Bloch et Marinesco faisaient connaître les résultats d'un examen histologique fort détaillé et formulaient des conclusions sur la

nature des lésions et la localisation de leur point de départ :

Voici un résumé de leur travail :

Moëlle considérablement atrophiée dans ses diamètres transversal et antéro-postérieur. L'atrophie est irrégulière en ce sens que dans la région dorsale par exemple les mensurations diffèrent considérablement aux parties supérieures, moyenne et inférieure.

Les lésions des coupes transversales occupent :

(a) *A la région lombaire.* — Faisceaux pyramidaux, et la presque totalité des faisceaux postérieurs sauf la zone antéro-externe.

(b) *A la région dorsale.* — Faisceaux pyramidaux cérébelleux directs et la totalité des faisceaux postérieurs sauf une bande étroite qui borde la corne postérieure.

Enfin les colonnes de Clarke.

(c) *A la région cervicale.* — Les faisceaux pyramidaux, cérébelleux directs, de Goll et de Burdach.

(d) *Dans le bulbe.* — Les cordons grêles, les faisceaux cérébelleux, le cordon cunéiforme.

On voit donc que :

Le cordon de Goll est pris dans sa totalité.

Le cordon de Burdach est pris irrégulièrement jusqu'à l'entrecroisement des pyramides.

Les faisceaux pyramidaux croisés sont altérés dans leur totalité, mais la lésion décroît de bas en haut jusqu'à la décussation.

Les faisceaux cérébelleux sont atteints depuis la région dorsale inférieure.

Faisceau de Govers, n'est pas altéré.

Zone de Lissauer. (dans la partie qui lui correspond

à la région lombaire inférieure), est atteinte mais respectée plus haut.

La zone marginale externe est indemne.

Les colonnes de Clarke sont profondément altérées dans toute leur étendue (fibres fines et cellules).

Les lésions histologiques portent non seulement sur les parties altérées en apparence, mais encore sur les régions qui semblent saines, car les *fibres grosses* y semblent moins abondantes.

La lésion consiste en la disparition des tubes; en l'altération des fibres fines et des cellules de Clarke; en l'épaississement de la névroglie et en une formation de tissu fibrillaire qui n'est pas en rapport avec les tractus pie-mériens.

Il existe, de plus, une lésion des vaisseaux qui n'a pas encore été signalée et qui consiste en des dilatations vasculaires de forme lacunaire, symétriquement réparties dans le tissu scléreux.

De l'examen de ce cas, qui était parfaitement pur du reste, au point de vue clinique, MM. Bloch et Marinesco, tirent les conclusions suivantes :

Le distribution des lésions est à peu près la même que ce qu'on a déjà constaté.

Elle en diffère en ce que la zone de Lissauer est envahie dans sa région lombaire inférieure et moyenne.

La maladie de Friedreich se distingue du tabès par sa topographie (atteinte de certaines parties des faisceaux latéraux), et par la nature de ses lésions.

La maladie de Friedreich se différencie de certains tabès combinés en ce que la sclérose est plus systématique et qu'elle obéit aux lois de la dégénérescence, ne se propageant pas par la continuité des tractus pie-mériens.

La maladie de Friedreich, au point de vue de sa nature, serait la résultante d'une prédisposition morbide, héréditairement transmise à l'axe spinal et qui s'y réaliserait matériellement par une altération primitivement *vasculaire*.

L'atteinte circulatoire tiendrait sous sa dépendance l'atrophie de l'organe, en même temps que la sclérose.

En résumé, il s'agirait d'une maladie d'évolution caractérisée par une sclérose d'origine vasculaire spéciale, occupant systématiquement des régions exactement déterminées de la moëlle épinière.

Le travail de MM. Blocq et Marinesco, parut au mois de mai 1890, dans les *Archives de Neurologie*.

Il avait été auparavant résumé le 4^{er} mars de la même année, dans une séance de la Société de Biologie.

Huit jours après, MM. Dejerine et Letulle, donnaient aussi lecture, devant la Société de Biologie, d'un mémoire fait en commun, sur la nature de la sclérose dans la maladie de Friedreich. (1) Ces auteurs s'appuyaient sur l'examen anatomique du malade dont MM. Letulle et Vaquez, avaient analysé les lésions, dans la séance du

(1) Société de Biologie 1890. C. R. 8 mars.

22 février.

MM. Déjerine et Letulle avaient trouvé dans la sclérose des cordons postérieurs, des particularités de structure si remarquables, qu'ils n'hésitaient pas à expliquer par elles, la nature des altérations spinales et la genèse de la maladie.

Jusqu'alors, disaient-ils, les scléroses de la moëlle étaient envisagées, à part la question de topographie, comme n'offrant dans la structure de leurs lésions vasculaires, conjonctives et névrogliales que des caractères histologiques analogues, ne variant pour ainsi dire que dans leur degré d'évolution plus ou moins avancé et véritablement comparables.

Dans le tabès ordinaire, par exemple, voici quelles sont les particularités morphologiques de la *sclérose des cordons postérieurs* : « Épaississement plus ou moins considérable des *tractus pie-mériens*; épaississement du tissu névroglial entre les tubes nerveux; altération très prononcée des vaisseaux, ainsi que du tissu conjonctif péri-vasculaire.

L'examen des cordons postérieurs d'une moëlle atteinte de maladie de Friedreich, ne donne rien de pareil

Cordons postérieurs. — On constate ici la présence de fibrilles entrecroisées dans différents sens, et formant de véritables tourbillons.

Au milieu de ces fibrilles, serrées les unes contre les autres et formant des faisceaux, on trouve encore quelques tubes nerveux, épargnés surtout au niveau de la zone antéro-externe des cordons de Burdach.

Sur des coupes longitudinales des cordons postérieurs, on reconnaît que ces faisceaux de fibrilles sont des faisceaux de toute longueur, allant d'une extrémité à l'autre de la coupe et ne s'anastomosant pas entre eux.

On rencontre ici encore des cellules de la névroglie et l'on constate qu'au lieu de partir d'elles, ces fibrilles traversent leur protoplasma, qu'elles se comportent vis-à-vis d'elle comme les fibrilles de la névroglie à l'état normal, ainsi que l'ont démontré les travaux de M. Ranvier.

Les tractus pie-mériens sont indemnes. Leur diamètre est le même qu'à l'état physiologique. Les vaisseaux radiés qui se détachent de la pie-mère pour pénétrer dans les cordons postérieurs ne présentent pas d'altérations nettes. Leur calibre est normal. Leurs parois ne sont pas épaissies et ne contiennent pas plus de noyaux qu'à l'état physiologique. Au résumé, les caractères présentés par la sclérose des cordons postérieurs n'offrent aucune analogie avec les scléroses vasculaires ordinaires. On trouve au contraire une ressemblance frappante entre les caractères de cette sclérose spéciale et la morphologie de cette sclérose cérébrale particulière décrite en 1889 par Chaslin dans ses travaux sur l'anatomie pathologique de l'épilepsie dite essentielle et dénommée par lui *Sclérose névroglitique pure*. Cette identité de caractères morphologiques nous autorise donc à conclure à la présence dans les cordons postérieurs d'une *sclérose névroglitique pure*. Cette sclérose, la trouvons-nous dans les *cordons latéraux*. (?)

Cordons latéraux. — Dans les cordons latéraux, la sclérose siège à leur partie postérieure. Elle est bien moins prononcée que dans les cordons postérieurs sauf à la surface de la moëlle. Elle décroît d'intensité de la périphérie au centre. Elle s'atténue aussi en remontant de bas en haut de telle sorte qu'au niveau de la région cervicale, les faisceaux pyramidaux sont intacts. La sclérose n'existant que dans la région postérieure du cordon latéral sur une partie seulement du faisceau cérébelleux direct.

Dans les régions lombaire et dorsale moyenne, cette sclérose a le même aspect, diminuant de la corticalité au centre. Mais on ne trouve pas ici de tourbillons, pas de faisceaux de fibrilles. Par contre nous trouvons un épaississement très-net des travées pie-mériennes et des altérations des vaisseaux. Les lésions sont les mêmes au résumé que dans les méningo-myélites corticales. Et cette interprétation est d'autant plus logique que la pie-mère est épaissie dans les points qui correspondent à la sclérose. Donc la sclérose des cordons latéraux n'est pas identique à celle que nous avons trouvée dans les cordons postérieurs. C'est une sclérose corticale relevant d'une méningo-myélite. Et nous voilà ramenés à la conception de Friedreich qui attribuait la sclérose latérale à une altération méningée.

Cette sclérose est-elle systématique ?

Dans les scléroses systématiques véritables, telles que les conçoit Flechsig, on ne voit jamais la dégénérescence secondaire dépasser les limites des faisceaux sur lesquels elle s'est développée. Ce n'est pas ici le cas puisque nous avons vu dans la région cervicale, les faisceaux pyramidaux intacts, la sclérose n'existant que dans la région postérieure du cordon latéral, sur une partie seulement du faisceau cérébelleux direct.

La sclérose des cordons latéraux n'est donc pas une sclérose systématique comme déjà Friedreich et Schultze l'avaient fait remarquer. C'est une sclérose corticale relevant d'une méningo-myélite par propagation et se produisant par le même mécanisme que dans le tabès ataxo-paraplégique.

De plus, cette sclérose latérale n'est pas de même nature que celle des cordons postérieurs. Elle est d'origine vasculaire (épaississement des travées pie-mériennes et

La maladie de Friedreich est donc une sclérose systématique des cordons postérieurs, compliquée de sclérose latérale relevant d'une méningo-myélite corticale. Elle appartient bien au groupe des scléroses combinées mais c'est une sclérose combinée systématique. Nous ajoutons que la sclérose des cordons postérieurs est une sclérose névroglique pure, une gliose. Elle dérive du feuillet externe du blastoderme.

Elle est en un mot d'origine ectodermique.

Cette morphologie spéciale de la sclérose des cordons postérieurs avait été entrevue par les auteurs.

Voir. Autopsie I (1^{er} cas de Friedreich),

Autopsie V (6^e cas de Friedreich)-(Schultze),

Autopsie VIII (Rütimeyer).

Mais l'interprétation n'en avait pas encore été donnée.

Cette nouvelle conception a une importance capitale au point de vue étiologique. Elle prouve que nous sommes en présence d'un arrêt de développement de la moëlle, portant principalement sur la partie postérieure de l'organe.

On sait, en effet, (1) que le système nerveux central dérive du feuillet externe du blastoderme et que c'est par suite d'une différenciation des cellules qui le composent que naissent ultérieurement les éléments propres de ce système, fibres et cellules ainsi que leur tissu de soutien, la névroglie. Si une anomalie de développement vient à se produire dans les parties du feuillet externe du blastoderme destinées à former la moëlle épinière, il est permis de concevoir diverses modifications de texture par exemple un développement incomplet des éléments nerveux.

altération des vaisseaux).

(1) Renaut. Recherches sur les centres nerveux amyéliniques.

Ces recherches démontrent donc, d'une façon complète, l'exactitude de l'idée doctrinale exposée dès 1877, par Friedreich, qui regardait son ataxie héréditaire comme le résultat d'un arrêt de développement de la moëlle épinière.

Friedreich aura donc eu la bonne fortune, d'isoler cliniquement une maladie nerveuse, d'en établir les lésions et d'en indiquer la cause.

Les idées de MM. Déjerine et Letulle, bien qu'appuyées sur l'autopsie d'un nouveau cas de maladie de Friedreich très authentique, n'ont pas été admises par tous. MM. Blocq et Marinesco qui, dans leur cas, avaient trouvé des altérations des vaisseaux, prétendent que cette lésion serait constante, qu'elle peut atteindre des degrés très-accentués; que le tissu scléreux aurait un point de départ nettement péri-vasculaire.

Les tourbillons, d'après Marie, se retrouveraient dans toutes les scléroses de la moëlle un peu anciennes et dont le début se serait effectué à une période peu avancée de l'existence.

Ils n'auraient donc rien de caractéristique.

Enfin, Achard (1) a combattu la spécificité de la sclérose névroglique dans la maladie de Friedreich, en avançant que la plupart des scléroses de la moëlle, sont des scléroses névrogliques.

Weigert a même prétendu que la lésion

(1) Société anatomique, 1890.

névrologique serait plus avancée dans la sclérose en plaques que dans la maladie de Friedreich.

Une autopsie publiée au mois de juillet 1890, par M. Auscher (118), est venue confirmer pleinement, les conclusions de MM. Déjerine et Letulle.

En voici l'observation rapidement résumée :

Femme de 29 ans. Début de l'affection à l'âge de 24 ans. Incoordination classique des quatre membres. Mouvements choréiformes de la tête et du tronc. Pied de Friedreich. Scoliose. Abolition des réflexes patellaires. Nystagmus dynamique. Signe d'Argyll Robertson. Troubles de la parole. Intégrité de la sensibilité sous toutes ses formes. Douleurs à caractère légèrement fulgurant.

Morte à 29 ans, par tuberculose pulmonaire.

L'autopsie donna les résultats suivants :

Le cerveau, le cervelet, l'isthme de l'encéphale sont plus petits que d'habitude. Leurs coupes ne présentent rien à noter. Les méninges sont normales.

Moëlle est diminuée de volume. Elle n'est pas plus grosse que celle d'un enfant de sept ans. La dure-mère est saine. Les cordons postérieurs grisâtres, nettement sclérosés.

Examen histologique

Région dorsale moyenne. — Tissu fibrillaire formé par des fibrilles très fines, très nombreuses; par endroits, réunies en faisceaux. Vaisseaux absolument sains.

Cordons postérieurs. — Sclérosés, mais il existe une zone d'intégrité relative dans leur partie antérieure externe.

Cordons antéro-latéraux. — Sains.

Cornees postérieures. — Atrophie notable de leur diamètre antéro-postérieur.

Pie-mère. — Intacte. Prolongements remarquablement sains.

Colonnes de Clarke. — Fibres fines sont atrophiées ; les cellules sont peut-être diminuées de nombre.

Anomalie du développement du canal central de la moëlle qui se trouve remplacé par un amas volumineux de cellules d'apparence épithélioïde.

Racines postérieures. — Pas de lésions dégénératives.

Zone de Lissauer. — Partout normale.

La topographie axiale de la lésion est la suivante :

La lésion diminue d'intensité de bas en haut. La sclérose est un peu plus intense dans les cordons de Goll que dans les cordons de Burdach qui, eux aussi, sont pris dans toute la hauteur.

En somme, *l'hyperplasie névroglie est absolument limitée aux cordons postérieurs.*

Nerfs cutanés. — Ont fait l'objet d'un examen minutieux.

On n'a pas trouvé de lésions dégénératives, mais on a constaté, dans les nerfs, la présence d'un grand nombre de tubes nerveux sans myéline, véritables tubes nerveux embryonnaires.

Cette observation intéressante à tant de titres nous fournit les remarques suivantes :

L'intégrité des cordons latéraux montre bien que la maladie de Friedreich n'est pas d'emblée une sclérose combinée mais que les lésions des cordons latéraux ne se rencontrent que dans les

cas anciens et évoluant depuis longtemps.

(Dans le cas d'Auscher, la maladie n'aurait duré que cinq ans).

Cet examen histologique est absolument d'accord avec celui qu'avaient déjà fait MM. Déjerine et Letulle.

Il montre dans les cordons postérieurs, une sclérose systématique toute spéciale, qui n'est certainement pas, d'origine vasculaire. Ces lésions seules suffiraient à confirmer le diagnostic de maladie de Friedreich que certains détails de l'observation (signes pupillaires, douleurs légèrement fulgurantes, début tardif de l'affection) avaient pu faire révoquer en doute. (1)

D'autres auteurs, Menzel (132), en Allemagne et plus récemment Rossi (148), en Italie, ont publié des relations d'autopsie de maladie de Friedreich. Le cas de Menzel est d'une interprétation si difficile que nous ne le pouvons considérer comme typique.

Nous en parlerons plus longuement au diagnostic.

Nous regrettons de n'avoir pû nous procurer les cas de Rossi, dont la *Revue Neurologique*

(1) C'est encore la première fois que les nerfs sensitifs périphériques, dans la maladie de Friedreich ont fait l'objet d'un examen méthodique.

(1893), a donné un court résumé. L'article du journal est intitulé : *Deux cas singuliers de maladie de Friedreich*. Il n'y a pas les détails de l'observation.

L'examen anatomique de l'un des cas à montré à l'auteur, une profonde atrophie de tout le système nerveux. Selon lui, la nature anatomo-pathologique de la lésion consisterait en un processus d'inflammation chronique, qui aurait commencé en même temps sur plusieurs points du système nerveux central et périphérique, mais plus particulièrement dans l'encéphale et les cordons postérieurs de la moëlle; secondairement l'hyperplasie de la névroglie, fut cause de l'atrophie et de la dégénérescence des éléments nerveux centraux et périphériques.

Se basant sur cet aperçu, l'auteur fait de la maladie de Friedreich, une entité morbide et la considère comme une ataxie mixte qui serait en partie d'origine corticale, ainsi que l'indiquent les troubles de la sensibilité, la céphalée intense, les vertiges.

Il ne nous paraît pas prouvé que les cas de M. Rossi appartiennent véritablement à la maladie de Friedreich.

Les conclusions de ce long chapitre anatomo-pathologique s'imposent. Deux cas très-nets de

maladie de Friedreich ont montré que la sclérose des cordons postérieurs, était une sclérose de texture spéciale dont on n'avait pas, il est vrai, interprété jusqu'à ce jour les caractères.

La comparaison des résultats de ces deux autopsies et des examens microscopiques antérieurs prouve donc que dans la maladie de Friedreich, les lésions dégénératives occupent presque toujours les mêmes régions dans la moitié postérieure de la moëlle, en arrière de la commissure postérieure.

Elle permet encore d'affirmer que cette sclérose spéciale est une sclérose névroglique pure, une gliose systématique, primitive, indépendante de toute altération vasculaire.

Ce dernier fait nécessite, dans l'étude des scléroses de la moëlle, une division. Il y aurait aujourd'hui deux espèces de scléroses parfaitement distinctes l'une de l'autre. La *sclérose névroglique pure*, caractérisée par une prolifération de la névroglie avec morphologie spéciale et intégrité presque absolue des vaisseaux et les *scléroses à la fois névrogliques et conjonctives* dans lesquelles existent toujours des altérations vasculaires.

DIAGNOSTIC

L'analyse des symptômes nous permet de ne pas insister sur le diagnostic positif de la maladie de Friedreich. Il est basé aujourd'hui sur les caractères suivants :

« Faiblesse des membres inférieurs et ataxie se développant graduellement dans l'enfance ou l'adolescence, presque toujours sans douleur mais simulant souvent les mouvements choréiformes. Démarche titubante et ataxique, (tabético-cérébelleuse) s'aggravant peu à peu. Marche progressive très lente de bas en haut de la maladie qui atteint successivement le tronc, les bras, les muscles du larynx, de la langue, des yeux. Jamais de rémissions.

Troubles de la parole. — Parole lente, traînante, scandée. Voix rauque, bitonale.

Abolition des réflexes tendineux.

Conservation ou atténuation simple des réflexes cutanés.

Nystagmus statique et dynamique.

Scoliose.

Déformation particulière du pied.

A ces signes, s'ajoutent des symptômes négatifs d'une grande valeur.

Absence de douleurs fulgurantes et en général de douleurs de toute sorte.

Intégrité de la sensibilité cutanée dans tous ses modes.

Vue intacte, pas de paralysies oculaires. Réactions pupillaires normales.

Absence de troubles urinaires et génitaux ; de troubles trophiques, cutanés ou osseux.

Caractère familial de la maladie.

Intégrité de l'intelligence.

Ce tableau clinique auquel on n'a rien ou presque rien ajouté depuis Friedreich, est absolu. Et il faut se montrer très sévère pour les cas désignés sous le nom de maladie de Friedreich, qui ne présenteraient pas dans leur ensemble les symptômes cardinaux décrits précédemment.

Il existe en effet dans les bibliographies, une série de cas qui s'éloignent de l'ataxie héréditaire par des différences trop caractéristiques. Ils n'ont aucun droit à figurer sous ce nom. M. Ray-

mond (54) dans son article tabès du dict. De-chambre) en a éliminé quelques-uns ; Soca (90) et le Dr Ladame (105) en ont signalé un plus grand nombre. Nous allons les énumérer rapidement, car les raisons pour lesquelles on leur refuse le nom de maladie de Friedreich ont déjà été données par ces auteurs. Tels sont les 2 cas de *Bouchut* (9) un des premiers en date où l'axie n'existe que dans le titre, de *Kellog* (10) trop incomplètement décrits et présentant trop d'anomalies.

Le cas avec autopsie de *Kahler et Pick* (15) (sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux) où le symptôme dominant était la paraplégie. 3 malades de *Hitzig* (10) que *Seeligmüller* a fait rentrer bien à tort dans la maladie de Friedreich les 2 malades de *Seeligmüller*, les 12 observations d'*Hammond* (29) très incomplètes, qui ne permettent pour aucune d'elles de souscrire au diagnostic.

On peut en dire autant des cas des docteurs *Oxley* et *Pollard* (32) observés à l'hôpital des enfants de Liverpool et rapportés par *Davidson* (34). Nous citerons aussi les 2 malades de *Massalongo* (47) (que Soca, cependant, considère comme typiques) ; celui de *Descroizilles* (65), celui de *Dalché* (86).

Un des caractères communs à tous les cas que nous venons de signaler est la conservation des réflexes patellaires.

« L'abolition des réflexes patellaires, dit Ladame, que nous citons presque textuellement dans cette Revue critique, est une règle absolue dans la maladie de Friedreich, et il faudra toujours se méfier d'un diagnostic de cette affection toutes les fois que les réflexes tendineux ne seront pas perdus, quand même tous les autres symptômes sembleraient en confirmer l'exactitude »

« On rencontre cependant des cas dans lesquels l'abolition des réflexes rotuliens est accompagnée de symptômes tels que l'on ne peut tout de même les faire rentrer dans la maladie de Friedreich : les anomalies sont encore trop considérables.

Chez le malade de Brousse (36) par exemple l'apparition tardive des accidents d'incoordination (24 ans) est accompagnée d'attaques apoplectiformes qui ne relèvent point du « Friedreich ». Les troubles de la parole et de la marche ne sont pas non plus suffisamment caractéristiques. A l'autopsie, du reste, les lésions n'ont pas ressemblé à celles qu'on trouve ordinairement dans l'ataxie héréditaire. Les cas de

Botkin (49) d'*Erlicki* et *Ryballkin* (75) d'*Erlemmeyer* (39) d'*Hollis* (27) de d'*Arcy Power* (33) de *Fazio* (56) sont passibles des mêmes objections.

D'autres observations parues plus récemment doivent aussi à notre avis être écartées.

Les cas de *Surmont* (99) bien que présentant un caractère familial incontestable offrent aussi des dissemblances excessives. « La névrite optique double avec amblyopie rapide, les accidents méningitiformes, l'absence de troubles de la parole et de nystagmus surtout les rémissions dans le cours de la maladie bien que ce dernier fait soit consigné dans 2 observations, l'une de *Carre*, l'autre de *Freidreich*, sont autant de caractères étrangers à l'affection qui nous occupe. Du reste l'auteur prend bien soin de nous dire qu'il porte le diagnostic de maladie de *Friedreich*, faute d'explication plus satisfaisante. Il croit à une forme à marche extrêmement retardée.

Signalons aussi les 2 cas de *Erb* (120) avec réflexes patellaires très nets. Ceux de *Cobb* (III) où l'on a noté des réflexes patellaires très augmentés. Ceux de *Bramwel* (154) avec main en griffe et atrophie. Tous les cas de *Sanger Brown* (134) dont nous ferons une étude détaillée.

D'autres encore seraient susceptibles de cri-

tique dans un examen rigoureux. Tel est le cas de Menzel (132) qui fera l'objet d'une discussion spéciale.

Le diagnostic de la maladie de Friedreich doit se faire d'abord entre elle et deux affections avec qui on l'a souvent confondue. Ce sont d'une part le tabès, de l'autre la sclérose en plaques. « Le sujet atteint de maladie de Friedreich, disait Charcot, appartient par sa tête à la sclérose en plaques et par les parties inférieures de son corps à l'ataxie locomotrice ». Aujourd'hui l'erreur n'est plus permise ; les 2 affections n'ont avec la maladie de Friedreich que des analogies grossières et nous ne nous arrêterons pas à en discuter longuement et séparément les principaux symptômes. Nous nous contenterons, suivant en cela l'exemple de Ladame et celui plus récent de Rauzier (159) de mettre dans 3 tableaux parallèles les éléments de ce double diagnostic.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

MALADIE DE FRIEDREICH

Enfance. — Caractère familial.

Ataxie des mouvements volontaires dans les quatre membres.

Démarche tabeto - cérébelleuse.
Signe de Romberg.

Dysarthrie. — Lenteur, scandion, parole inégale.

Pied-bot hyperextension des orteils. — Equinisme et varus.
Scoliose.

Absence de douleurs fulgurantes. Pas de troubles de la sensibilité.

Nystagmus sans troubles des fonctions visuelles et pupillaires.

Pas de troubles génito-urinaires.

Pas de troubles trophiques.

Troubles cérébraux rares.
Vertiges.

Marche progressive.
Durée indéfinie.

TABÉS

Age adulte. — Syphilis, hérédité névropathique, pas d'hérédité similiaire.

Ataxie rare dans les membres supérieurs.

Démarche incoordonnée et spasmodique. (L'ataxique fauche et talonne).

Signe de Romberg.

Parole intacte.

Pied tabétique et pied-bot tabétique.

Pas de déviations vertébrales.

Troubles sensitifs (douleurs fulgurantes et anesthésie, intensives et habituelles).

Nystagmus rare. Paralysies oculaires (troisième paire). amaurose par atrophie blanche de papille. Signe d'A. Robertson.

Troubles génito - urinaires habituels.

Troubles trophiques très-fréquents.

Désordres cérébraux à la suite de complications; pas de vertiges.

Marche progressive.
Durée limitée.

SCLÉROSE EN PLAQUES

Enfance, jeunesse et début de l'âge adulte; influence douteuse de l'hérédité névropathique.

Tremblement dans les mouvements volontaires.

Démarche ébrieuse ou titubospasmodique.

Dysarthrie (lenteur et scandion).

Pas de déformation des pieds.

Pas de déviations vertébrales.

Pas de troubles sensitifs, objectifs ou subjectifs.

Nystagmus, amaurose transitoire par névrite optique.

Paralysies oculaires (quatrième paire).

Pas de troubles pupillaires.

Pas de troubles génito-urinaires.

Pas de troubles trophiques.

Troubles cérébraux, vertiges.

Marche irrégulière. Rémissions. Poussées congestives (attaques apoplectiformes).

Durée limitée.

Il nous faut aussi parler brièvement du diagnostic possible entre la maladie de Friedreich et le *tabès des adolescents*, bien qu'il soit extrêmement rare.

Nous en trouvons les symptômes différentiels dans le travail du Dr Berbez (1), qui en a relaté 14 observations.

Le Dr Berbez conclut que chez les tabétiques précoces, l'hérédité est proche, et l'on constate avec la multiplicité des symptômes, une intensité particulière de la maladie. Les signes ne diffèrent pas chez l'enfant et chez l'adulte. « Les rechercher, c'est donc faire le diagnostic et, dit Ladame, il ne faudrait donc pas souscrire à la conclusion de Soca. »

« Un enfant ou un adolescent ataxique, c'est un « Friedreich.

« Ce n'est pas vrai d'une manière absolue, mais c'est suffisamment exact pour la pratique. »

Le diagnostic différentiel *entre la sclérose combinée, tabès ataxo-paraplégique* (2), (Déjérine), et la maladie de Friedreich est chose facile.

(1). P. Berbez. Tabès précoce et hérédité nerveuse. *Progrès médical* 1887. P. 59.

(2). Déjérine. — Tabès ataxo-paraplégique. *Semaine médicale* 1885. P. 181.

L'exagération des réflexes rotuliens, la diminution considérable de la force musculaire, la raideur ou la contracture des membres inférieurs à propos d'une fatigue légère ; la trépidation spinale ; les troubles notables de la sensibilité ; l'existence de phénomènes pupillaires ; voilà un ensemble de signes, qui joints à ceux du tabès, forment un tableau bien différent de celui de la maladie de Friedreich.

La maladie de Friedreich peut être, à ses débuts surtout, confondue avec la *chorée* de Sydenham.

Tous les auteurs en ont cité des cas.

Voyez par exemple Ladame, loc citato.

Il y a en effet entre ces maladies, quelques caractères communs tels que l'instabilité dite choréiforme, l'altération des mouvements intentionnels occupant à la fois les membres et la face.

L'une et l'autre affection sont pour ainsi dire l'apanage de la jeunesse.

Mais dans la chorée de Sydenham, les mouvements sont plus ronds et plus marqués en général, aux membres supérieurs qu'aux inférieurs.

Il n'y a ni pied bot, ni troubles des mouvements des yeux (nystagmus).

Les réflexes rotuliens sont conservés ou exagérés.

La *chorée chronique* ou *maladie de Huntington*, se rapproche de la maladie de Friedreich, par son caractère familial, sa chronicité, son incurabilité.

Elle en diffère par une série de symptômes très nets.

Son début habituel dans l'âge adulte ou dans la vieillesse (chorée sénile), le caractère des mouvements anormaux qui sont des mouvements irréguliers, de détail, qui apparaissent il est vrai à propos de mouvements intentionnels, mais diminuent ou cessent sous l'influence de la volonté (Lannois).

L'absence du signe de Romberg; la conservation ou l'augmentation des réflexes rotuliens; l'absence de nystagmus; le caractère particulier des troubles de la parole (la voix est nasonnée, les syllabes mal articulées; l'arrêt brusque du malade au milieu d'un mot ou d'une phrase); enfin la fréquence de troubles mentaux.

Le diagnostic est parfois fort difficile entre l'*ataxie héréditaire* et l'*athétose double*.

Dans les deux maladies, nous trouvons des troubles moteurs dans les membres inférieurs et les membres supérieurs, au repos et au cours

des mouvements volontaires.

Elles ont encore en commun leur apparition ou évolution pendant l'enfance ; l'absence à peu près complète de douleurs ; l'intégrité des sphincters ; des déformations du côté des pieds (hyperextension des orteils).

Mais il n'y a pas chez le malade atteint de maladie de Friedreich, cette caractéristique essentielle de l'athétose, le *rythme lent, ondulatoire et convulsif* des mouvements.

De plus, la démarche des athétosiques est plutôt parétique ou spasmodique qu'incoordonnée.

Il n'ont pas le signe de Romberg, la dysarthrie, les nystagmus, l'abolition des réflexes.

Et on note souvent chez eux des crises convulsives et des troubles intellectuels.

Mais peut-être existe-t-il entre l'athétose double et le Friedreich, quelque point de contact et, le remarquable exemple de maladie de Friedreich que M. Chauffard (155), a publié récemment, nous confirme dans cette opinion. Son malade présentait des attitudes athétoïdes très particulières qui ne se produisaient, il est vrai, qu'à l'occasion de mouvements voulus, particularité qui n'existe pas dans l'athétose.

Nous devons établir maintenant le diagnostic

entre la maladie de Friedreich et une affection extrêmement rare dont on ne connaît guère que 3 cas dans la science.

C'est la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* de MM. Déjerine et Sottas (153). Nous résumerons les observations de ces auteurs afin de montrer les analogies nombreuses que présentent cliniquement les deux maladies.

Observation I. — Homme de 34 ans.

Atrophie musculaire avec troubles de la sensibilité et douleurs fulgurantes ayant débuté à l'âge de 14 ans.

L'atrophie commence par les muscles des jambes, et s'étend plus tard aux muscles des mains.

Intégrité des muscles de la racine des membres.

Pieds bots équin.

Atrophie des muscles des mains (type Aran-Duchenne).

Contractions fibrillaires dans les muscles des membres et de la face. Altérations considérables de la contractilité électrique et galvanique, sans réaction de dégénérescence.

Cypho-scoliose.

Ataxie des 4 membres, avec impossibilité de marcher la nuit.

Dérobement des jambes.

Signes de Romberg.

Nystagmus dynamique. Signe d'Argyll Robertson. Début d'atrophie papillaire à gauche. Surdité. Abolition des réflexes patellaires et olécraniens ainsi que du réflexe cutané plantaire. Altération considérable des divers modes de la sensibilité diminuant de bas en haut. Retard

à la transmission des sensations. Hypertrophie très-marquée avec dureté grande de tous les nerfs des membres accessibles à la palpation. Douleurs fulgurantes extrêmement intenses faisant parfois tomber le malade. Intégrité des sphincters et des fonctions génitales. Pas de troubles cutanés. Syphilis à 24 ans. Excès alcooliques. Etat mental dégénéré.

Ce malade est encore en vie.

OBSERVATION II

Atrophie musculaire et trouble de la sensibilité chez une femme de 44 ans. Sœur de père et de mère du précédent malade. Début de l'affection dans le bas âge par une déformation des pieds pour laquelle Chassaignac pratiqua la ténotomie double. La malade avait alors douze ans. Double pied-bot varus extrêmement prononcé. Atrophie considérable des muscles des jambes et des cuisses, plus marquée à la périphérie. Atrophie des membres supérieurs vers l'âge de 15 ans (type-Aran-Duchenne), diminuant également de bas en haut. Cypho-scoliose excessive. Troubles très marqués de la sensibilité avec retard dans la transmission, diminuant de la périphérie au centre. Douleurs fulgurantes. Incoordination très nette des membres supérieurs. Moins nette aux membres inférieurs du fait de l'atrophie. Marche possible, mais difficile et incertaine. Impossibilité de la station debout, les yeux fermés. Signe de Romberg. Légers mouvements choréiformes de la tête et du tronc. Abolition des réflexes patellaire, ocléocrânien et cutané plantaire.

Myosis avec réflexe lumineux lent. Nystagmus dynamique. Contractions fibrillaires des muscles, des membres et de la face, intégrité des sphincters et de la nutri-

tion de la peau. Altération très-marquée de la contractilité électrique sans réaction de dégénérescence.

On voit, par la simple énumération des symptômes que, chez les deux malades, l'affection a présenté une évolution analogue et le même ensemble morbide.

Elle rappelle de plus, par un très grand nombre de points, le tableau classique de la maladie de Friedreich.

La malade qui fait le sujet de l'observation II est morte, et l'autopsie a montré que le diagnostic de maladie de Friedreich ne pouvait être maintenu. Voici, en effet, le résultat de l'examen de MM. Déjerine et Sottas qui, en 1893, ont communiqué à la Société de Biologie, le résultat de leur examen.

Autopsie. — Hypertrophie des troncs nerveux et des racines médullaires avec altération des cordons postérieurs de la moëlle. Cerveau sans lésions.

Examen histologique. — Atrophie du faisceau primitif des muscles, avec stéatose très-légère et sclérose très marquée sans myosite interstitielle.

Névrite interstitielle hypertrophique des troncs nerveux diminuant légèrement de bas en haut et extrêmement marquée dans les nerfs musculaires et cutanés.

Dans les racines, la lésion interstitielle moins avancée en organisation montre que l'on a affaire ici à une *névrite interstitielle primitive et monolobulaire*.

Moëlle épinière

Région lombaire. — Sclérose des cordons de Goll et de Burdach.

Région cervicale. — Sclérose très-marquée des cordons de Goll dans sa moitié postérieure avec intégrité relative des cordons de Burdach. Absence de bacilles dans les nerfs.

Les conclusions de MM. Déjerine et Sottas, furent que l'on se trouvait en présence d'une affection nouvelle relevant d'une lésion particulière des nerfs périphériques, névrite interstitielle hypertrophique ascendante et se prolongeant dans les cordons postérieurs. Ils proposèrent de l'appeler *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance*.

Il existe, dans la science, une troisième observation, analogue à celles de MM. Déjerine et Sottas. Elle a été publiée en 1889, par MM. Gombault et Mallet, sous le titre de tabès, ayant débuté dans l'enfance (1). L'autopsie montra aussi une névrite interstitielle hypertrophique.

Ces observations montrent combien parfois le diagnostic de la maladie de Friedreich peut être délicat. Dans les cas précédents, il est cepen-

(1) Gombault et Mallet. — Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique, 1889.

dant facile, si l'on tient compte d'une part, des troubles de la sensibilité, de l'atrophie musculaire, de l'hypertrophie des nerfs et de ce fait, que dans la névrite intersticielle hypertrophique, l'ataxie n'atteint pas un degré pareil à celui qu'on rencontre dans la maladie de Friedreich.

Nous distinguerons enfin, de la maladie de Friedreich, une série de faits publiés presque tout récemment, surtout en Amérique, et qui n'ont avec elle, au point de vue symptomatique que quelques caractères communs : l'origine héréditaire et le caractère familial. Les troubles identiques des mouvements et de la parole.

Tels sont les cas de Frazer (a) de Menzel (132), de Nonne (133), de Sanger Brown (134), de Klippel et Durante (145).

Menzel et Sanger Brown seuls ont rapproché leurs observations de l'ataxie héréditaire. Dans l'état actuel de la science, on ne peut, en effet, leur trouver d'étiquette nosographique spéciale.

Ces affections se distinguent de la maladie de Friedreich par une foule de signes caractéristiques :

Le développement habituel de la maladie dans l'âge adulte.

(a) Frazer. — Glasgow, med. Journal, 1880, fascicule I.

L'exagération constante des réflexes patellaires.

La fréquence du côté des membres inférieurs surtout, d'un état spasmodique permanent.

Du côté des yeux, on signale encore du ptosis, des paralysies des muscles moteurs de l'œil, du strabisme, de la diplopie, de la dyschromatopsie, le signe d'Argyll-Robertson; la diminution de l'acuité visuelle; des lésions atrophiques de la choroïde, et de la rétine; des altérations papillaires. Il n'y a pas non plus de déformations de la colonne vertébrale ou des pieds.

Récemment, M. Marie a créé, pour cet ensemble de faits, le nom d'*Hérédo-ataxie cérébelleuse*. Et pour justifier ce nom, il s'appuie surtout sur deux autopsies, l'une de Frazer, l'autre de Nonne, dans lesquelles il n'y avait d'autres lésions qu'une atrophie du cervelet. Le cas de Menzel est encore plus embarrassant; à côté des symptômes de la maladie de Friedreich, il y avait, en effet, des phénomènes spasmodiques (mains en griffe, jambes contracturées en flexion) exagération des réflexes rotuliens.

L'autopsie n'a pas résolu la difficulté. Il y avait atrophie du cervelet avec disparition des cellules et des fibres de Purkinje, mais on a aussi trouvé des altérations dégénératives très-pro-

noncées et multiples (cordons postérieurs, faisceaux pyramidaux croisés, faisceaux cérébelleux directs, colonnes de Clarke).

La nouvelle dénomination de M. Marie pourrait évidemment être acceptée, si le terme d'ataxie héréditaire n'avait pas déjà été si souvent contesté a propos de la maladie de Friedreich.

Nous ne trouvons pas qu'ici encore les conditions soient beaucoup changées et ce nom reste passible des mêmes objections.

En tout cas, il est nécessaire d'attendre le résultat de nouveaux examens anatomiques. Une entité morbide ne peut s'établir sur un ensemble symptomatique.

EVOLUTION DE LA MALADIE

L'examen des nombreux cas de maladie de Friedreich connus jusqu'à ce jour, montre pour cette affection une évolution à peu près invariable. Il n'y a pas à proprement parler de division à introduire dans sa marche. L'incoordination motrice qui est ici presque toute la maladie, se généralise d'une façon constante et avec une assez grande rapidité. En 6 ou 8 ans, le tableau clinique complet est presque toujours réalisé.

La station debout et la marche deviennent d'abord difficiles, puis impossibles. Bientôt le malade ne peut même plus sans perdre l'équilibre, s'asseoir sur une chaise. Et c'est le séjour au lit qui s'impose. Les membres supérieurs sont pris à leur tour et après eux les yeux et le larynx. Mais si la parésie joue un rôle dans l'impuissance motrice c'est en somme l'ataxie qui doit surtout être incriminée ; l'altération peu marquée de la force musculaire le prouve suffisamment.

Au bout d'un temps variable mais toujours fort long, 25 ou 30 ans, le malade arrive à la phase d'impotence fonctionnelle absolue. Il est réduit à l'état de masse presque inerte. Tout mouvement est à peu près impossible. Les troubles de la parole se sont aussi aggravés. Le malade n'émet plus qu'une série de sons inintelligibles. Les déviations de la colonne vertébrale sont excessives. Le pied-bot s'exagère et se fixe dans ses déformations.

Toutes ces modifications ne changent cependant pas la physionomie de la maladie. Si la motilité est irrémédiablement abolie, les autres fonctions continuent à se réaliser d'une façon normale de telle sorte qu'on a pu dire de ces malades qu'ils étaient surtout des infirmes. Malgré ce long séjour au lit, les troubles trophiques ne se montrent jamais. On ne trouve pas ici les escharres du sacrum si fréquentes dans les myélites.

MARCHE — DUREE

TERMINAISON

La marche est lentement et inexorablement progressive. Des maladies intercurrentes peuvent l'accélérer. On a l'exemple d'aggravation rapide ou même subite des phénomènes ataxiques à la suite d'une affection aiguë, d'un rhumatisme, d'une fièvre typhoïde.

Parfois aussi, mais bien plus rarement, la maladie paraît rester stationnaire. Pendant de longues années, on ne constate aucun changement dans l'état du sujet.

De tels arrêts dans l'évolution de la maladie de Friedreich ne doivent pas faire croire à des rémissions. En aucun moment les accidents n'ont rétrocedé. Et la thérapeutique a toujours été impuissante.

La durée est variable, mais en tout cas fort longue. Il est fort difficile de l'apprécier si l'on ne

s'appuie que sur les cas de mort car tous sont en somme accidentels. On ne peut pas dire que la maladie de Friedreich aura duré 2 ans, si, 2 ans après le début, une fièvre typhoïde par exemple emporte le patient. Si l'on se base donc sur les vivants, on voit qu'il n'est pas rare de trouver des malades âgés de 25, 30, 40 ou même 46 ans (Vizioli). Celui qui fait le sujet de notre observation est atteint depuis l'âge de 9 ans. Il en a aujourd'hui plus de 34. Et sa santé générale n'est nullement mauvaise,

On ne peut par conséquent fixer la durée de la maladie de Friedreich une date même approximative.

La terminaison avons-nous dit, est fatale et toujours accidentelle ; elle est surtout produite par la fièvre typhoïde ou la tuberculose. On ne peut pas dire si l'affection abandonnée à elle-même a une fin naturelle ; si, en d'autres termes, les malades meurent de leur maladie.

PRONOSTIC — TRAITEMENT

L'aggravation des symptômes n'expose pas les malades à des accidents particuliers. Mais l'absence de rémissions ou d'améliorations dans le cours de la maladie, rend le pronostic fatal.

La guérison, en effet, n'a jamais été signalée.
Tout traitement est inutile.

CONCLUSIONS

La maladie de Friedreich est une affection spéciale possédant une étiologie, des symptômes et une anatomie pathologique propres.

Elle apparaît dans l'enfance ou l'adolescence, sous une influence héréditaire, directe ou indirecte. Elle coexiste habituellement chez plusieurs enfants d'une même famille. Elle est également fréquente dans les deux sexes.

Cette maladie débute dans les membres inférieurs par de l'incoordination motrice qui imprime rapidement à la démarche une allure particulière (démarche tabéto-cérébelleuse). L'ataxie envahit toujours et consécutivement les muscles du tronc, des membres supérieurs, du larynx (dysarthrie) et souvent de l'œil (nystagmus).

L'affection est encore caractérisée par l'abolition des reflexes tendineux, l'absence de troubles de la sensibilité, l'existence de déviations vertébrales (scoliose) et d'une déformation parti-

culière des pieds.

Les troubles trophiques sont habituellement défaut. Les organes des sens, les sphincters sont normaux.

Au point de vue anatomo-pathologique, la maladie de Friedreich est une sclérose névrogliose pure (une gliose).

Elle doit être distinguée de l'ataxie locomotrice de la sclérose en plaque, du tabès ataxoparaplégique, de la chorée, de l'athétose, et d'une classe de faits, groupés jusqu'à ce jour sous le nom d'héréd-ataxie cérébelleuse.

La marche en est lente, progressive, sans rémission ; la durée très-longue.

Le pronostic est très-grave.

La terminaison, toujours fatale, se produit le plus souvent par une maladie intercurrente.

Le traitement ne présente aucune indication spéciale. C'est le traitement général des myélites chroniques.

Vu : le Président de la thèse,

FOURNIER

Vu : le doyen,

BROUARDEL

Vu et permis d'imprimer :

Le vice-recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- 1 N. FRIEDREICH. — Communication au Congrès des médecins et naturalistes allemands réunis à Spire 1861.
- 2 MARIUS CARRE. — Thèse de Paris. 1862.
- 3 N. FRIEDREICH. — Virchow's archiv. t. XXVI et XXVII. 1863.
- 4 P. TOPINARD. — De l'ataxie locomotrice. Paris 1864.
- 5 MARIUS CARRE. — Nouvelles recherches sur l'ataxie locomotrice. Paris 1865.
- 6 BOURNÉVILLE ET GUÉRARD. — Nouvelles études sur la sclérose en plaques. Paris 1869. p. 272.
- 7 A. CARPENTER. — The Lancet. 2 déc. 1871. Vol. II, p. 779, *Medical Times and Gazette*. 7 sept. 1872. Vol. II. p. 264.
- 8 BRADBURY. — *British medical Journal*. 1871. p. 565.
- 9 BOUCHUT. — *Gazette des hôpitaux*. 1874. p. 297.
- 10 KELLOG. — Archiv. of Electrol and Neurol. 1875. vol. II. p. 182.
- 11 N. FRIEDREICH. — Virchow's archiv. Bs 68. p. 145, Bs 70, p. 40. 1876-1877.
- 12 DRESCHFELD. — Manchester and Liverpool, Hosp Reports. 1876. Vol. II. p. 93.
- 13 N. FRIEDREICH. — Archiv. für Psychiatric. 1876. T. VII. p. 235.

- 14 SHAW. — Transact. neur. Americ. Assoc. — N. Y. 1877. T. II. p. 85.
- 15 KAHLER ET PICK. — Archiv. für Psychiatric. 1878. Bs. VIII. p. 251.
- 16 LEYDEN. — Klinik der Rückenmarkskrankheiten Traduit par Richard et Viry. Paris 1879. p. 596-629.
- 17 ERB. — Krankheiten des Rückenmarks. 1878.
- 18 MOBIUS. — Sammlung klinische Vorträge herausgegeben von Volkman. 1879. n° 171.
- 19 HITZIG. — Berliner klinische wochenschrift. 1879. p. 143.
- 20 F. SCHULTZE. — Virchow' archiv. 1880. B. 79 p. 132.
- 21 EULEMBURG. — Lerhbuch der nervenkrankheiten. 1878. Bd. II.
- 22 VULPIAN. — Maladies du système nerveux. T. I. p. 245. 1879. T. II. p. 226-239. 1886.
- 23 SECLIGMULER. — Archiv. für Psychiatric. 1880. Bd X.
- 24 SCHMID (d'Alstœtein). — Correspond Schweiger enzblatt für Aertzte 1880. n° 4, p. 97.
- 25 GOWERS. — Transact, of thé clinical Society. London 1880. vol. XIV.
- 26 HENoch. — Wien-med. Bl. 1880, n° 12, p. 192.
- 27 HOLLIS. — Brit-med. journal, 1880. Vol. II. p. 167.
- 28 GRASSET. — Mal. du système nerveux. 1881.
- 29 W. A. HAMMOND. — The journal of nervous and mental diseases. 1882, p. 485.
- 30 A. BIANCHI. — Gazetta degli ospitali. 1882, n° 99, décembre, 3^e année. p. 785.
- 31 R. SCHULZ. — Centralblatt für nervenkrankheiten. Coblenz. 1882. n° 4.
- 32 OXLEY. — Med. Times and Gazette. London 1882. IV, p. 410.
- 33 D'ARCY POWER. — Saint-Bartholomeus, Hosp. Reports 1882, vol. 18, p. 305.

- 34 DAVIDSON. — Medical Times and gazette. Londres 1882. vol. I. p. 410.
- 35 FÉRÉ. — Progrès médical. 1882, n° 45. p. 890.
- 36 BROUSSE. — Thèse Montpellier. 1882.
- 37 SEPPILI. — Revista sperimentale di Fienatria et di medicina légale. 1883. p. 335.
- 38 LEUBUSCHER. — Berlin. Klin-Vochenschrift. 1882. n° 39. p. 590.
- 39 ERLÉNMEYER. — Centralblatt für nervenheilkünde 1883. n° 17, p. 385.
- 40 RUTIMAYER. — Virchow's archiv. 1883. Bd 91. p. 111.
- 41 F. SCHULTZE. — Neur. Centralblatt. 1883. n° 13. p. 290.
- 42 H. WALLE. — Corresponde azblatt für Schweitzer aertzte. 1884. n° 2. p. 33.
- 43 CHARCOT. — Progrès médical. 1884.
- 44 JACCOUD. — Traité de pathologie. 1884.
- 45 LONGUET. — Union médicale. 1884. T. I. 18 mai,
- 46 J. TEISSIER. — Lyon médical. 1889. n° 49. 11 mai.
- 47 MASSALONGO. — Revista venet. disc. med. Venezia 1884. p. 393-416.
- 48 MUSSO. — Riv. clin. di Bologna. 1884 (865-902).
- 49 BOTKIN. — Med. Obozr. Mosk. 1885. p. 32-38.
- 50 E. S. SEGUIN. — The medical Record. N. Y. 1885. n° 24. p. 645-647.
- 51 SINKLER. — Medical News. Philadelphie. 1885. p. 3-6.
- 52 ORMEROD. — Méd. and chir. transact. vol. 68, p. 147. 1885. Brain. vol. VII.
- 53 SMITH (W. E). — Boston med. au Surg. Journal, 1885. 15 octobre.
- 54 RAYMOND. — DD. art. Tabès. p. 288. T. 15.
- 55 PALMA. — Malattia di Friedreich. 1885. Napoli.
- 56 F. FAZIO. — Riv. clin. c. terapèutica. 1885. p. 73.

- 57 BUZZARD. — Royal med. and Surg. Society. Séance du 24 février 1885. Voir The Lancet. 1885. 28 février. T. I. p. 383.
- 58 FOWLER. — Mêmes indications que le précédent.
- 59 R. VIZZIOLI. — Giornale di neuropatologia. 1885. fasc. 1, 2, 3, 4.
- 60 MORTON PRINCE. — Boston méd. and Surg. Journal, 1885, p. 371.
- 61 MAC ALISTER. — Brit. med. Journal. 1886. 2 janvier.
- 62 GALASSI. — Boletino della societa degli ospitali de Roma. 1886.
- 63 DÉJÉRINE. — Th. d'agrégation. Paris 1886.
- 94 GILLES DE LA TOURETTE. — Thèse-Paris. 1886.
- 65 DESCROIZILLES. — Progrès médical, 1886. p. 569.
- 66 JUDSON BURY. — Brain 1886. p. 445.
- 67 FELLOWS. — Friedreich's disease. Chicago 1886.
- 68 O. VIERORDT. — Berlin klin Vochenschrift. 1886. n° 21, p. 333.
- 69 GLYN. — Liverpool med. and Surg. Journal 1887. p. 191.
- 70 FERRIER. — Brit. med. Journal. 1887. vol. I. p. 4214.
- 71 STINZING. — Münchener medicinische Vochenschrift. 1887. n° 21.
- 72 AUDRY. — Revue de médecine, 1887. p. 18 à 32.
- 73 TEISSIER. — Province médicale, Lyon 1887.
- 74 G. NEWTON PITT. — Guy's Hospital, Reports, 1887. p. 369. London.
- 75 ERLIKI ET RIBALKIN. — Archiv. für Psychiatrie. 1887. Bd 17. p. 709.
- 76 CHARCOT. — Progrès Médical, 1887, n° 23, p. 453.
Gazette des Hôpitaux, 1887, n° 52, p. 413.
Leçons du mardi, 1887-88, 12^e leçon, p. 175 et 238.
- 77 RUTIMAYER. — Virchow's archiv. 1887. Bd 110. p. 215.
- 78 JUDSON BURY. — Journal of Neurology. 1887.

- 79 MORITZ FREYER. — Berlin. Klin. Vochenschrift 1887.
n° 6. p. 91.^a
- 80 M. MASTIN. — Med. News. Philadelphie, 1888. n° 9.
- 81 SOAREZ DE SOUZA. — Th. de Rio-de-Janeiro 1887.
- 82 F. MENDEL. — Berlin. Klinisch Vochenschrift. 1887.
p. 771.
- 83 P. BLOCQ. — Archives de Neurologie — 1887, n° 38
p. 217. Vol. 13.
- 84 CUCHE. — Th. Lyon 1887.
- 85 JOFFROY. — Bulletin médical 1888, 26 février.
- 86 DALCHÉ. — Progrès médical 1888. 30 juin. p. 507.
- 87 SHATTUCK. — Boston méd. and Surg. Journal. 1888
n° 7 p. 168.
- 88 GILLES DE LA TOURETTE, BLOCQ, HUET. — 1888 N^{lle}
Iconographie de la Salpêtrière n°s 2 et 3.
- 89 WELS. — Journal of Américan méd. association 1888.
- 90 SOCA. — Thèse de Paris 1888-89.
- 91 SOCA. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 1888
n°s 4 et 5.
- 92 BERNARDEI. — Riforma medica, 1888.
- 93 ORMEROD. — Brain, 1888 p. 461.
- 94 RUTIMEYER. — Correspondantzblatt für Schweizer
Aertzte 1888 n° 8 p. 252.
- 95 J. P. C. GRIFFITH. — Américan Journ. of the med.
Scienz. 1888, mois d'octobre.
- 96 SMITH (E. W.) — Boston Journal, 1888.
- 97 JOFFROY. — Gazette hebdomadaire. 1888 p. 149.
- 98 C. L. DANA. — Brain, 1889 p. 490.
- 99 SURMONT. — Bulletin médical du Nord. 1889.
- 100 J. MICHELL CLARKE. — The Lancet, 1889. p. 570.
- 101 HUET. — Th. Paris 1889.
- 102 SUCKLING. — Brit. méd. Journal 1889. p. 119.
- 103 DEJERINE. — Revue de médecine. Atrophie mus. des
ataxiques. 1889.

- 104 GOMBAULT ET MALLET. — Archives de méd. expérimentale et d'anat. pathol. 1889 p. 385.
- 105 LADAME. — Revue médicale de la Suisse Romande 1889.
- 106 HINSELWOOD. — The Lancet vol. II 1889, p. 645.
- 107 HARRINGTON SAINSBURY. — The Lancet 1889 vol. I p. 225.
- 108 BLACKHADER A. D. — Archiv. of Pediatrics, Philadelphie 1890, p. 191-194.
- 109 ROOK. — Journal Nervous and Mental diseases N. Y. 1890 p. 173-180.
- 110 DANA. — Cyclopedia of the Diseases of Children, Keating. 1890. N'a pas pu être contrôlé.
- 111 COBB. — Indian méd. gazette. Calcutta. 1890 p. 216.
- 112 BROWN (HARLOD). — Même Journal 1890 p. 330.
- 113 LETULLE ET VAQUEZ. — Société de biologie 1890. Séance du 22 février.
- 114 DEJERINE. — Société de biologie 1890. Séance du 22 février C R p. 105.
- 115 P. BLOCK ET MARINESCU. — Société de biologie 1890. Séance du 1^{er} mars.
- 116 DEJERINE ET LETULLE. — Société de biologie 1890. Séance du 8 mars.
- 117 DEJERINE. — Société de biologie, Séance du 7 juin p. 331.
- 118 AUSCHER. — Société de biologie. Séance du 26 juillet p. 475.
- 119 DEBOVE. — Gazette des hôpitaux 1890, p. 1065.
- 120 ERB. — XV^e congrès des neurologistes et aliénistes allemands du sud-ouest 1890.
- 121 MENDEL. — 3 cas traduits in semaine médicale. 1890. p. 234.
- 122 BALDESCHI. — Riforma Médica, Napoli. 1890.

- 123 BROWN. — Journal Nervous and Mental diseases. 1890, p. 657-668.
- 124 BAUMEL. — Mercredi médical 1891. p. 49-52.
- 125 SWART. — The Lancet 1891 p. 991.
- 126 BRAMWEL. — Atlas of Clinical Médecine. Edinburg. 1891 vol. I part. 4
- 127 ROUFFINET. — Thèse de Paris 1891.
- 128 LATIL (D'AIX). — Semaine médicale 23 septembre 1891.
- 129 MADISSON TAYLOR. — Med. and. Surg. Reporter, 1891, 29 août. Philadelphie.
- 130 INGLIS. — The Lancet, 1889, p. 1119.
- 131 DESTREE. — Journal de Médecine de Bruxelles, 1891, page 473.
- 132 MENZEL. — Archiv. für Psych. and Nerven, 1891, page 160.
- 133 NONNE. — Archif. f. Psych. und Nerv., 1891, p. 283.
- 134 SANGER BROWN. — North American Practit, Chicago, 1892, p. 1-15.
ou in The Brain, London, 1892, p. 250-282.
- 135 INGLIS (D). — Journal Nervous and. Mental diseases, n. y., 1892, p. 30-35.
- 136 AUDRY. — Athétose double. — Revue de Médecine, 1892.
- 137 MOUSSOUS. — Mercredi médical, 1892, p. 389.
- 138 SZCZYPIORSKI. — Annales médico-psychologiques, 1892, p. 404-407.
- 139 BRAMWEL. — Atlas of clinical medicin, 1892, vol. I, partie. IV, vol. II, partie I.
- 140 BLOCQ. — Troubles de la marche dans les maladies du système nerveux, bibliotheque Charcot-Debove, 1892, Paris.
- 141 S. TONOLI. — Gazette médicale de la Lombardie, 1892, page 191-260.

- 142 MARIE. — Leçons sur les maladies de la moëlle, Paris, 1892.
- 143 J. TAYLOR. — The Lancet, 1892, p. 473.
- 144 BURGESS. — The Lancet, 1892, p. 805.
- 145 KLIPPEL ET DURANTE. — Revue de médecine, 1892, page 745.
- 146 HALLION. — Th., Paris, 1892.
- 147 JAMES. — Brit. med. Journal, 1893, p. 1053.
- 148 ROSSI. — Il maniconio medico, 1893.
- 149 LOP. — Revue de médecine, 1893.
- 150 LOUNTZ. — Revue neurologique, 1893.
- 151 BAUMEL. — Leçons cliniques sur la maladie des enfants, Montpellier, 1893.
- 152 MAC CAW. — The Lancet, 1893.
- 153 SENATOR. — Berlin-Klinische, Vochenschrift, 1893 page 49.
- 154 DÉJERINE ET SOTTAS. — Société de Biologie, 1893.
- 155 BRAMWEL. — Atlas of medic. clinical, 1893, vol. II, partie II.
- 156 CHAUFFARD. — Semaine médicale, 1893, p. 409.
- 157 MARIE. — Semaine médicale, 1893, p. 444.
- 158 E. BROCK. The Lancet, 1893.
- 159 RAUZIER. — Nouveau Montpellier Médical, 1894.

TABLE DES MATIERES

Avant-propos.	pages	9
Historique.		11
Etiologie.		23
Observation (personnelle).		27
Symptomatologie. — I. Tableau résumé de la maladie.		41
— II. Etude analytique des symptômes.		43
Anatomie pathologique.		71
Diagnostic.		97
Evolution de la maladie.		115
Marche. Durée. Terminaison.		117
Pronostic. Traitement.		119
Conclusions.		121
Index bibliographique.		123

